

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD
LYON

ANNEE 1977 n° 203

INTERET DE L'ARTERIOGRAPHIE RENALE DANS
LE DIAGNOSTIC DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

(A propos de 10 observations personnelles)

THESE

Présentée à l'Université Claude Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 18 Mai 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

FRANCOZ Jean - Bruno
né le 13 Février 1948 à LYON

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD
LYON

ANNEE 1977 n°

INTERET DE L'ARTERIOGRAPHIE RENALE DANS
LE DIAGNOSTIC DE LA PERIARTERITE NOUEUSE

(A propos de 10 observations personnelles)

THESE

Présentée à l'Université Claude Bernard - LYON
et soutenue publiquement le 18 Mai 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

FRANCOZ Jean - Bruno
né le 13 Février 1948 à LYON



UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

=====

Président de l'Université - Professeur GERMAIN D.

Premier Vice-Président - Professeur ELBAZ E.

=====

Secrétaire Général - M. RAMBAUD J.

=====

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE ET LEUR DIRECTEUR

ALEXIS CARREL - Professeur R. MORNEX

GRANCHE-BLANCHE - Docteur SALLE B. (Maître de Conférences Agrégé).

LYON-NORD - Docteur NEIDHARDT J.P. (Maître de Conférences Agrégé).

SUD OUEST - Professeur NORMAND J.

BIOLOGIE HUMAINE - Docteur REVILLARD (Maître de Conférences Agrégé).

TECHNIQUES DE READAPTATION -

Docteur MORGON A. (Maître de Conférences Agrégé).

SCIENCES PHARMACEUTIQUES - Professeur BIZOLLON C.A.

SCIENCES ODONTOLOGIQUES - Docteur VINCENT R.

INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE -M. MILLON A.

MATHEMATIQUES - Professeur COMBET E.

PHYSIQUE - Professeur DELMAU J.

CHIMIE ET BIOCHIMIE - Professeur HUET J.

SCIENCES DE LA NATURE - Professeur GINET R.

SCIENCES PHYSIOLOGIQUES -Mlle le Professeur WORBE Jeanne-Françoise

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE n°1 - Professeur POUYET B.

INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE n°2 - Professeur GALLET

Directeur ENSAM

OBSERVATOIRE - M. MONNET Guy - Astronome Adjoint

PHYSIQUE NUCLEAIRE - Professeur GUSAKOW M.

U.E.R. DE MECANIQUE - Professeur COMTE-BELLIOT Geneviève.

RESPONSABLES D'ENSEIGNEMENT

de l' U.E.R. ALEXIS CARREL

=====

1er Cycle

Anatomie - M. le Professeur BOUCHET Alain

Biologie - M. le Professeur GIROD Christian

Chimie-Biologie - M. le Professeur COLOBERT Louis

M. le Docteur NOFRE Claude, Maître de Conférences Agrégé

Histologie-Embryologie-Cytogénétique - M. le Professeur GIROD Christian

Mathématiques-Statistiques - M. le Professeur SITE Jean

Physiologie - M. le Docteur PELLET Michel, Maître de Conférences Agrégé

M. le Docteur SCHMITT Michel, Maître de Conférences Agrégé

Physique-Biophysique - M. le Professeur BERGER Michel

Psychologie Médicale - M. le Professeur GUYOTAT Jean

Sciences Sociales et Economie Médicale - M. le Professeur ROCHE Louis.

2ème Cycle

Anatomie Pathologique - M. le Professeur TOMMASI Michel

M. le Docteur LOIRE Robert, Maître de Conférences Agrégé

Bactériologie - M. le Professeur FLEURETTE Jean

Cardiologie - M. le Professeur FROMENT Roger

M. le Professeur GONIN André

Chirurgie Cardiaque - M. le Professeur MARET Gilbert

Chirurgie Digestive - M. le Professeur FRANCILLON Jacques

Chirurgie Générale - M. Le Professeur LIARAS Henri

M. le Professeur DESCOTES Jacques

M. le Docteur SPAY Georges, Maître de Conférences Agrégé,

Chirurgie Infantile - M. le Docteur DAUDET Maurice, Maître de Conférences Agrégé,

Chirurgie Osseuses-Orthopédique -M. le Professeur DE MOURGUES Georges

M. le Docteur COMTET Jacques, Maître de Conférences Agrégé.

.../...

Dermatologie - M. le Docteur PERROT, Maître de Conférences Agrégé
 Endocrinologie - M. le Docteur BERTHEZENE François, Maître de Conférences Agrégé
 Gastro-Entérologie - M. le Professeur BEL André
 Génétique Générale - M. le Docteur HERMIER Michel, Maître de Conférences Agrégé
 Gynécologie - M. le Professeur ROCHET Yves
 M. le Docteur BREMOND Alain, Maître de Conférences Agrégé
 Hémobiologie - M. le Professeur MOREL Pierre
 Hygiène - M. le Docteur MONIER Jean-Claude, Maître de Conférences Agrégé
 Maladies Infectieuses - M. GIROUD Maurice, Professeur Agrégé du Val de Grâce
 Maladies du Sang - M. le Professeur REVOL Louis
 Médecine Expérimentale - M. le Professeur MORNEX René
 Médecine Légale - M. le Professeur ROCHE Louis
 Médecine du Travail - M. le Professeur BOURRET Jacques
 M. le Docteur EYSSETTE
 Néphrologie - M. le Professeur FRANCOIS Bernard
 Neuro Chirurgie - M. le Professeur MANSUY Louis
 M. le Docteur FISCHER Georges, Maître de Conférences Agrégé
 Neurologie - M. le Professeur DEVIC Michel
 Obstétrique - M. le Professeur GARMIER René
 Ophtalmologie - M. le Docteur PAUPERT-RAVAULT, Maître de Conférences Agrégé
 Oto-Rhino-Laryngologie - M. le Professeur MARTIN Henri
 Parasitologie - Mlle le Docteur BATTESTI
 Pédiatrie - M. le Professeur FRANCOIS René
 Pharmacologie - M. le Docteur EVREUX, Maître de Conférences Agrégé
 Pneumo-Phtisiologie - M. le Professeur TOURAINE Roger
 M. le Docteur BERNARD JP., Maître de Conférences Agrégé
 Psychologie - M. le Professeur GUYOTAT Jean
 M. le Docteur MARIE-CARDINE, Maître de Conférences Agrégé
 Radiologie - M. le Docteur BUFFARD, Maître de Conférences Agrégé
 M. le Docteur CHOLLAT Louis, Maître de Conférences Agrégé
 Rhumatologie - M. le Docteur MEUNIER, Maître de Conférences Agrégé
 Séméiologie Chirurgicale - M. le Docteur VIGNAL Jacques, Maître de Conférences Agrégé
 Séméiologie Médicale - M. le Professeur VIALA Jean Jacques

Stomatologie - M. le Professeur DUMAS Pierre

Urgence - Réanimation - M. le Professeur DELEUZE Raymond

Mme le Docteur ESTANOVE Suzanne, Maître de Conférences Agrégé

Urologie - M. le Docteur DUBERNARD P.

A mon père qui m'a fait découvrir la radiologie, en témoignage
de mon admiration et de ma reconnaissance,

A ma mère avec toute mon affection,

A mes sœurs,

A mon oncle Maurice qui m'a fait connaître la médecine de
campagne,

A mes grands-parents,

A toute ma famille.

A notre Maître et Président du Jury de Thèse,

Monsieur le Professeur J. PAPILLON

2 semestres passés dans son service nous ont permis d'apprécier l'enthousiasme et la vivacité d'esprit qui font les grands Maîtres. Son activité épuisante pour tout autre que lui a porté le renom de la Radiologie Lyonnaise au delà des mers.

Nous le remercions du grand honneur qu'il nous fait en présidant cette thèse et le prions de trouver ici l'expression de notre respect et de notre admiration.

A nos Maîtres et Juges,

Monsieur le Professeur J. TRAEGER,

Nous regrettons de n'avoir profité de l'enseignement
de ce grand Maître que par l'intermédiaire de ses élèves.

Il porte un grand nom de la Néphrologie Française
et a su s'entourer d'une équipe de grande qualité.

Nous le remercions d'avoir accepté de juger ce modeste
travail qui lui doit beaucoup et lui demandons toute son
indulgence.

Madame le Professeur Agrégé A. PINET,

La clairvoyance, le charme, la puissance de travail
et la rigueur dans l'enseignement, tout explique
l'ambiance agréable de son service. Y travailler devient
un plaisir et les internes ne quittent jamais tout à fait
son service.

Elle est à l'origine de ce modeste travail.

Elle a su provoquer sa conclusion. Puisse-t-il ne pas
trop la décevoir.

Nous lui renouvelons notre respectueux attachement.

Monsieur le Professeur Agrégé V. TRAN MINH,

Le semestre passé en sa compagnie a été particulièrement fructueux.

Le dynamisme, la rigueur de l'analyse et le plaisir d'enseigner qu'il possède plus qu'aucun autre en font un Maître très apprécié.

La gentillesse, la spontanéité et le goût du sport en font un ami.

Nous le remercions de siéger dans ce jury et l'assurons de notre attachement.

Monsieur le Docteur BRET,

Au cours des quelques mois passés dans son Service, nous avons admiré la clarté de son raisonnement, l'enthousiasme qui en font un enseignant unanimement apprécié.

L'analyse théorique, ainsi que l'expérience pratique accumulée par une activité incessante rendent cet enseignement particulièrement vivant.

Nous lui assurons notre profonde reconnaissance d'avoir accepté de nous juger et nous lui renouvelons toute notre admiration.

A nos Conférenciers d'Internat,

F. BERTHOUX, G. CHAMPSAUR, J. LANSAC,
M. PERINETTI, C. TREPPO, P. TROILLAS .

Ils sont arrivés à nous faire travailler ...

Au Docteur LESQUERRE,

Qui m'a accueilli avec tant de gentillesse
au C.H.U. de TREICHVILLE (Abidjan) .

et en compagnie duquel j'ai découvert l'Afrique .

Au Docteur J. P. GERARD et au Docteur D. LYONNET

Tous deux aussi passionnés par le ski et la voile que par
la Radiologie,

en leur souhaitant le brillant avenir qu'ils méritent.

A tous mes Amis de l'Internat ou d'ailleurs, Rugbymen,
Montagnards ou Navigateurs,

A nos Maîtres dans les Hôpitaux,

Externat

Professeur LIARAS
Professeur Agrégé NEIDHART
Docteur OLLAGNIER
Professeur NORMAND

Internat

Docteur ARCADIO
Professeur FLEURETTE
Docteur OLLAGNIER
Professeur Agrégé CROISILLE
Professeur PINET
Professeur Agrégé AMIE L
Professeur PAPILLON
Professeur Agrégé CHASSARD
Professeur Agrégé DUQUESNEL
Professeur Agrégé A. PINET
Professeur Agrégé TRAN MINH
Docteur BRET
Docteur ANJOU
Professeur Agrégé CHOLLAT
Professeur Agrégé BOCHU

Avec nos remerciements

A Madame S. COLON,

Pour la gentillesse avec laquelle elle nous a apporté
son précieux concours.

Au Docteur Alain CLERMONT,

Pour son aide dans la réalisation et la lecture des
micro angiographies.

A Madame YDJEDD et Mademoiselle CATHELIN,

Pour leur collaboration efficace.

A Monsieur PELLIER,

des Laboratoires GUERBET

et Monsieur GAUTHIER,

de la Maison AGFA GEVAERT,

Pour leur participation à l'élaboration de ce travail.

I N T R O D U C T I O N

Bien connue par ses lésions anatomiques depuis la description princeps de KUSSMAUL et MAIER en 1866, la périartérite noueuse s'exprime par une symptomatologie pluri viscérale qui suffit en général à évoquer le diagnostic. Le critère de certitude est acquis par l'examen histologique de prélèvements cutanés, musculaires, voire rénaux.

Cependant, certains cas s'accompagnent d'une symptomatologie atypique ou incomplète. Pour d'autres, les biopsies même répétées restent négatives laissant la place à d'autres critères de diagnostic.

Les travaux des anatomo-pathologistes ont révélé l'existence quasi constante des localisations rénales de la maladie. Il est donc logique d'essayer d'appliquer l'artériographie rénale au diagnostic de périartérite noueuse. Cette étape a été franchie dès 1965 avec les premières publications de BRON et FLEMING. Cependant, les cas sont restés rares et fragmentaires. Les progrès actuels de l'artériographie rénale, en particulier les possibilités de l'agrandissement direct en série au foyer fin (0,3 mm) ont augmenté la fiabilité du bilan vasculaire.

A propos de 10 observations de périartérite noueuse, comportant 14 artériographies rénales, pratiquées dans le service de Radiologie du Professeur Agrégé A. PINET, de 1973 à 1976, nous nous proposons de faire le point sur l'intérêt de l'artériographie sur le plan diagnostique et d'étudier la valeur respective et la signification des signes radiologiques.

Cette expérience personnelle a été confrontée aux 73 observations similaires relevées dans la littérature mondiale consultée jusqu'en mars 1977.

H I S T O R I Q U E

L'application de l'angiographie au diagnostic de la périartérite noueuse permet de distinguer deux grandes époques dans l'histoire de la maladie, avant 1965 et après cette année là.

La première partie a été subdivisée par ZEEK en 1952 (98) en trois étapes successives :

a) de 1866 à 1900 : étapes des premières descriptions cliniques de cas isolés avec les données anatomiques qui s'y rattachent et il faut d'abord citer ROKITANSKI qui découvre en 1852 les lésions macroscopiques de la maladie puis surtout KUSSMAUL et MAIER (63) qui en 1866 font le tour de la question sur les plans cliniques et histologiques donnant le nom de PERIARTERITIS NODOSA à cette maladie.

Ensuite, et jusqu'en 1900, quelques auteurs publient des cas de cette maladie, avec chaque fois des hypothèses pathogéniques. A l'époque on rattache volontiers la maladie à une infection, en particulier, à la syphilis. L'étiologie toxique est également évoquée plusieurs fois.

b) jusqu'en 1925, les recherches s'effectuent sur l'étiologie infectieuse qui paraît alors plus probable (DICKSON) (26).

c) enfin, de 1925 jusqu'à l'apparition des premières angiographies c'est l'étude des lésions d'hypersensibilité qui font évoquer pour cette maladie une pathogénie d'ordre allergique (HARRIS) (49), (CONTRATTO) (17), (CHURG) (14), (ALARCON-SEGOVIA) (2). C'est également à cette période, en 1930, que ARKIN (4) décrit les quatre stades anatomo-pathologiques évolutifs devenus classiques depuis.

Sur le plan pathogénique, FRIEDBERG, en 1934 (39), et MIDDLETON 1935 (73), rapprochent la périartérite noueuse du Rhumatisme Articulaire Aigu, puis RICH (85) en 1942, de la maladie sérique obtenue après injection de sérum de cheval, et de certaines complications du traitement sulfamidé.

C'est également à ce moment, en 1932, qu'HORTON décrit l'artérite temporale qui présente plusieurs analogies avec la périartérite noueuse.

En 1948, ZEEK (100) avec d'autres auteurs, insistent sur la ressemblance des lésions anatomiques créées par l'hypertension artérielle et utilisent pour cela des rats rendus hypertendus par enrobage des reins dans de la soie.

Cet auteur propose en 1952 (98, 99) une classification des angéites nécrosantes qui comprend la périartérite noueuse, l'angéite d'hypersensibilité, le Rhumatisme Articulaire Aigu, l'angéite granulomateuse allergique, l'artérite temporale.

A coté de ces angéites nécrosantes, on trouve d'autres lésions artériolaires au cours du Lupus Erythémateux Disséminé, de la Sclérodémie, et surtout de l'hypertension artérielle maligne.

Ces différentes classifications sont reprises dans la classification d'OWANO (78) en 1963.

Sur le plan rénal, en 1948, DAVSON, BALL et PLATT (22) opposent la forme macroscopique (forme classique de la maladie) à la forme microscopique caractérisée par ses lésions glomérulaires.

Cette étude sera reprise par RALSTON en 1949 (83), puis en France par Madame HABIB en 1955 (46, 47), et enfin par PATALANO en 1961 (81).

A cette époque apparaissent aussi des descriptions de signes cliniques inhabituels de la périartérite noueuse, essentiellement des localisations nerveuses, et pulmonaires : KERNOHAN (59) et ROSE (87, 88).

2°) La grande étape suivante est l'application de l'angiographie, rénale surtout, au diagnostic de la maladie.

C'est tout d'abord MEANEY qui en 1958 (71) pratique la première angiographie sur pièces, montrant la présence de micro anévrysmes dans la périartérite noueuse, puis FLEMING (36) et BRON (8) qui en 1965 pratiquent les premières

angiographies rénales in vivo, trouvant là encore des micro anévrysmes.

Auparavant, KAPLAN en 1958 (58) et OSTRUM en 1960 (77), avaient pratiqué un bilan angiographique chez des malades porteurs de périartérite noueuse sans y constater d'images typiques.

Ensuite, plusieurs auteurs publient 1 ou 2 cas personnels d'angiographies réalisées sur des périartérites noueuses, apportant en général le diagnostic de la maladie et ce n'est que très récemment que des séries de plusieurs malades sont publiées : DORNFELD : 4 malades en 1971 (29), ROBINS, 3 en 1972 (86), CONVARD, 9 en 1973 (18), PADOVANI, 4 en 1974 (79), LUNDSTROM, 3 en 1975 (69). ROBINS, le premier, insiste sur le caractère régressif des anévrysmes lorsque l'on suit l'évolution de la maladie sur des angiographies successives.

Egalement, de façon récente, l'intérêt s'est porté sur les études en immuno-fluorescence et sur les rapports de la maladie avec l'hépatite virale en particulier, l'hépatite à antigène Australia positif (TREPO, 1971) (91, 92).

A la lumière de ces dernières constatations, FAIVRE (35) propose en 1977 une nouvelle approche des angéites nécrosantes..

Actuellement, (mars 1977), l'étude de la littérature apporte 73 observations de périartérite noueuse inventoriées sur le plan angiographique auxquelles nous ajoutons nos 10 observations personnelles.

ETUDE ANATOMO - PATHOLOGIQUE

Contrastant avec le polymorphisme clinique, les lésions histologiques de la péri-artérite noueuse sont relativement monomorphes. Leur étude est intéressante à plusieurs titres : tout d'abord la connaissance des lésions entraînées par la maladie est nécessaire à la compréhension des signes cliniques et angiographiques. Ensuite, cette étude permet de saisir les différentes modalités évolutives, modifiées par une éventuelle thérapeutique. Enfin, à la lumière des données de l'histologie, il est possible de procéder à différentes hypothèses pathogéniques, et de situer la péri-artérite noueuse dans le cadre des angéites.

La lésion élémentaire de la maladie de KÜSMAUL et MAIER est représentée par la noueure péri-vasculaire qui siège généralement au niveau des petites artères de type musculaire.

Macroscopiquement, le diagnostic de péri-artérite noueuse est rarement possible. Signalons cependant que l'on peut trouver, selon KÜSMAUL et MAIER (63) : "un épaissement particulier des innombrables petites branches artérielles, épaissement qui, dans la règle, se présente sous forme de petites nodosités et aussi, mais plus rarement, d'une manière diffuse". Ces nodosités sont bien souvent invisibles macroscopiquement. Les nodosités cutanées sont rares, bien qu'ayant été un des premiers éléments décrits.

Au niveau rénal, on peut constater la présence de multiples infarctus corticaux donnant un aspect bosselé au rein.

C'est l'histologie qui, dans la majorité des cas, permet d'affirmer le diagnostic en révélant :

- des lésions vasculaires spécifiques,
- des lésions parenchymateuses, généralement secondaires aux lésions artérielles.

Nous les étudierons successivement.

I - LES LESIONS VASCULAIRES

A - HISTORIQUE

En 1866 KUSMAUL et MAIER donnent déjà une description complète de la maladie décrivant une "artérite segmentaire nécrosante s'accompagnant de granulome péri-vasculaire", le tout frappant électivement les artères de moyen calibre. En raison de la prédominance de l'aspect nodulaire de l'épaississement sur son aspect diffus, les auteurs donnent à la maladie le nom de péri-artéritis nodosa. Il faut attendre la description de GRUBER en 1926, pour que soit fait mention du troisième trait caractéristique de la maladie, c'est-à-dire, la nécrose fibrinoïde de la paroi artériolaire, en fait dépôt de substance fibrinoïde dans la couche sous-endothéliale.

Ensuite, c'est l'évolution anatomique de la maladie qui a été particulièrement étudiée. ARKIN (4), en 1930, distingue quatre étapes successives :

- 1 - le stade dégénératif, avec oedème de la média et exsudat fibrineux autour de la membrane limitante élastique interne,

- 2 - le stade de réaction inflammatoire, avec extension de l'exsudat au reste de la paroi artérielle et média-nécrose,
- 3 - le stade de formation des granulomes avec envahissement par des cellules conjonctives,
- 4 - enfin, au stade de cicatrisation par fibrose qui est le stade de guérison anatomique.

NICAUD (74), en 1946, reconnaît trois stades principaux :

- 1 - un stade initial avec exsudation dans l'adventice,
- 2 - un stade intermédiaire avec infiltration cellulaire de l'adventice et média-nécrose,
- 3 - un stade terminal d'organisation fibreuse.

Plus récemment, DELARUE et CIVATTE (23), en 1958, considérant ces distinctions comme un peu artificielles, théoriques, proposent deux stades successifs :

- a - stade précoce, ou stade de pleine évolution (fig. 1)

qui associe le dépôt de substance fibrinoïde et de granulome inflammatoire.

La substance fibrinoïde se localise dans la couche sous-endothéliale. Il s'y associe une destruction du tissu élastique et en particulier de la membrane limitante élastique interne (fig. 2). La substance fibrinoïde, et l'oedème qui l'accompagne repoussent l'endothélium dans la lumière du vaisseau et favorisent les thrombus du voisinage, entraînant des oblitérations vasculaires. Le granulome inflammatoire passe par plusieurs stades. Au début, il existe surtout des leucocytes polynucléaires, parfois éosinophiles. Ces cellules sont ensuite remplacées

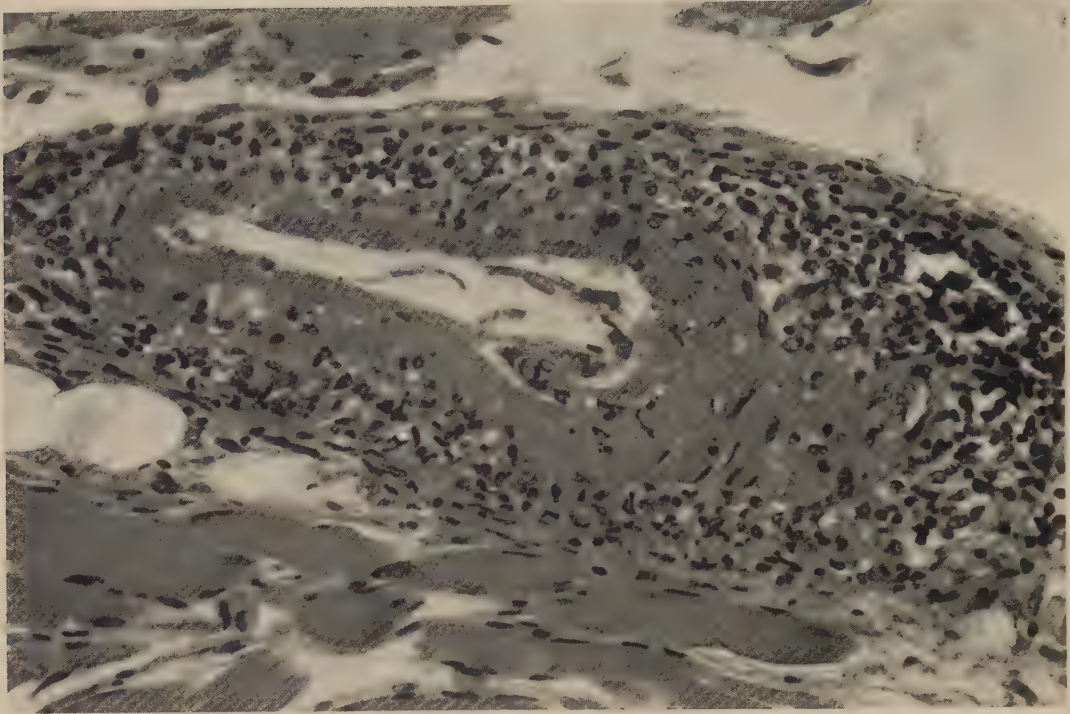


Fig. 1

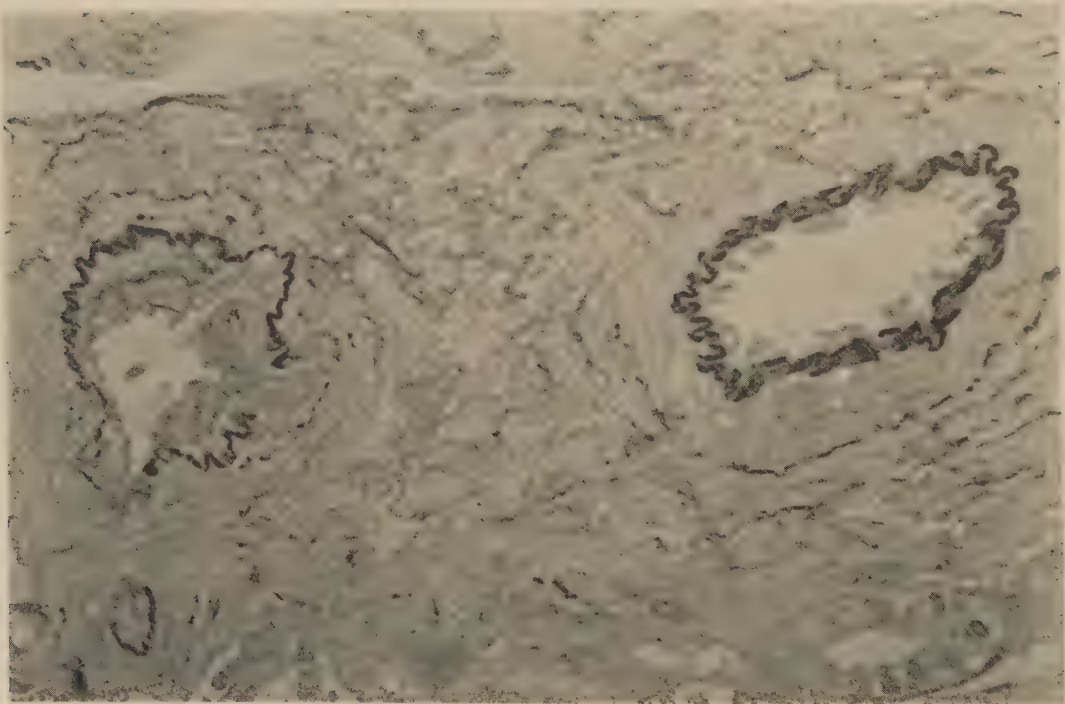


Fig. 2

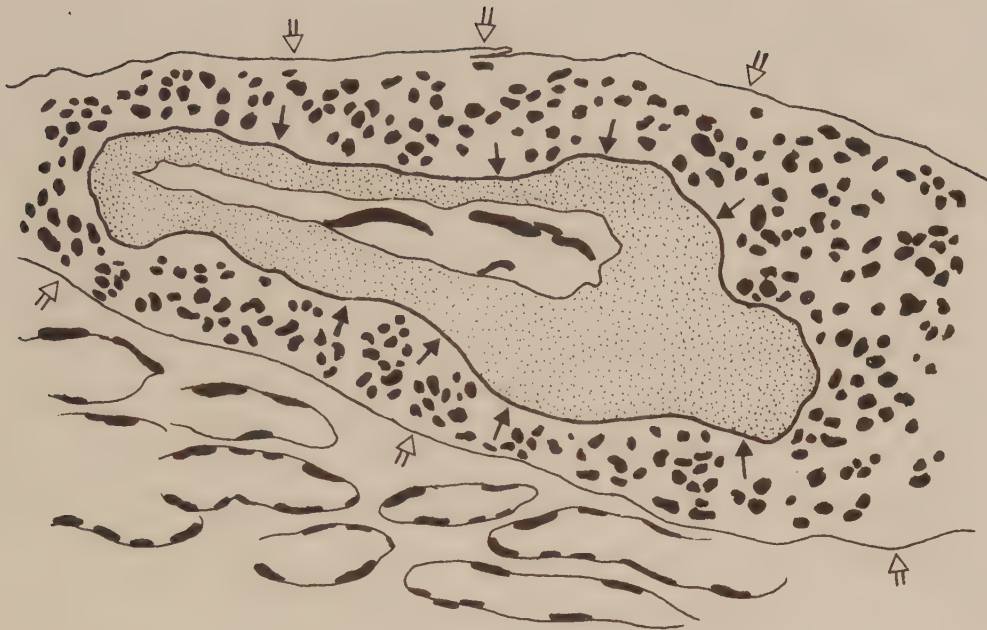


Fig. 1 Nécrose fibrinoïde d'une artériole.
 La lumière centrale est entourée par la substance fibrinoïde (↓),
 puis par le granulome (↓↓).
 Biopsie musculaire .



Fig. 2 Rupture de la Limitante Elastique Interne
 avec micro anévrysmes en voie de formation (↓).

par des cellules mononuclées, à type de lymphocytes, d'histiocytes, ou même de cellules épithélioïdes. Ce granulome s'étend à la paroi artérielle tout entière, réalisant une véritable panartérite, et ce dès le début, ce qui ne correspond pas au terme de péri-artérite donné par les premiers auteurs au vu de la macroscopie. Son évolution spontanée se fait de façon irréversible vers la sclérose.

- b - le stade de réparation cicatricielle est dominé par l'organisation fibreuse des lésions. L'infiltrat s'enrichit en lymphocytes, puis en fibroblastes, tandis qu'apparaissent des fibres de collagène et des néovaisseaux. Ce type de remaniement s'observe à tous les niveaux, mais semble prédominer au niveau de l'adventice. Si la lumière des vaisseaux est occupée par un thrombus, celui-ci subit également l'organisation fibreuse. Il peut même ultérieurement être le siège d'une tentative plus ou moins poussée de reperméabilisation par des bourgeons vasculaires venus de la paroi (fig. 20). Au stade ultime, l'oblitération est complète, et l'artère est alors remplacée par un cordon fibreux constitué de fibroblastes et de faisceaux collagène souvent hyalinisés. Le vaisseau est parfois difficilement repérable sur les coupes histologiques : colorations spéciales à la recherche de lambeaux de fibres élastiques.

On comprend donc que si, au décours du stade initial de nécrose, il peut apparaître des lésions à type de rupture artérielle, de dilatation anévrysmale, ou encore d'obstruction aiguë par thrombose, au stade suivant il s'agira plutôt de sténose, voire même d'obstruction complète par organisation fibreuse de la paroi artérielle.

L'évolution par poussées de la maladie se traduit sur le plan histologique par la coexistence très proche, voire sur le même vaisseau, de lésions d'âge très différent, point très important pour le diagnostic.

Enfin, il semble que le traitement cortisonique n'ait pour effet qu'une accélération de l'évolution vers la guérison anatomique, c'est-à-dire la cicatrisation fibreuse. L'administration précoce d'un tel traitement aurait tout de même comme intérêt de limiter cette atteinte, mais plus tard, elle ne servirait qu'à raccourcir l'évolution. Certains l'ont même accusé de provoquer des lésions d'oblitération artérielle.

Au total, les lésions vasculaires peuvent intéresser un nombre d'artères et un nombre d'organes variable selon chaque malade. Toutefois, la plupart des statistiques s'accordent pour désigner des organes cibles :

- le rein est touché dans 80 à 90 % des cas,
- le cœur dans 70 à 80 %,
- le foie dans 60 à 70 %,
- le tube digestif dans 50 % et à des degrés moindres,
- le pancréas et la rate dans 30 %,
- les muscles striés dans 30 %,
- les nerfs périphériques dans 20 %,
- le système nerveux central dans 8 % des cas.

Ce caractère de généralisation de l'artérite est tellement important que les auteurs anglo saxons préfèrent au terme consacré de péri-artérite noueuse, celui de poly-artéritis nodosa. Ces différentes atteintes ont été particulièrement bien décrites par Madame HABIB (46-47).

II - LES LÉSIONS PARENCHYMEUSES

1 ° - les lésions secondaires aux altérations artérielles : infarctus, nécrose. Ce type de lésions semble rare ou en tout cas assez bien supporté par le malade, du fait du petit calibre des artères atteintes,

2° - par ailleurs, il existe des lésions inhérentes à la maladie elle-même, en particulier, les lésions glomérulaires du rein.

Le problème qui a toujours préoccupé les auteurs qui se sont intéressés aux lésions rénales de la péri-artérite noueuse est celui de la nature

et de l'origine des lésions glomérulaires, simple coexistence avec les lésions vasculaires, conséquences de ces lésions, ou origine identique.

Ces lésions glomérulaires n'existent pas toujours, DAWSON, BALL et PLATT (22) ont été conduits à distinguer deux grands groupes :

a) - La forme macroscopique

caractérisée cliniquement par une hypertension artérielle et histologiquement par l'absence de lésion glomérulaire. Les lésions vasculaires typiques atteignent surtout les moyennes artères musculaires, interlobaires et parfois arquées.

En fait, l'hypertension artérielle peut entraîner des lésions du glomérule et de l'artériole afférente, donnant un tableau histologique complexe. C'est cette forme qui intéresse particulièrement le radiologue, par suite du calibre des artères touchées et de la formation des anévrysmes et des thromboses bien visibles à ce niveau.

b) - La forme microscopique

de péri-artérite noueuse qui se présente cliniquement comme une insuffisance rénale d'évolution rapide sans hypertension a été décrite pour la première fois par DAWSON, BALL et PLATT qui notèrent un aspect spécifique des reins : "les reins sont grands, avec une surface lisse et congestive, le cortex est gonflé avec de petites taches rouges et jaunes, une architecture mal visible et des pétéchie. Il existe également des foyers gris et opaques correspondant aux glomérules affectés par les lésions nécrosantes et l'infiltration leucocytaire péri-glomérulaire".

On y trouve de multiples infarctus, ainsi que dans les autres organes.

L'histologie y retrouve des lésions vasculaires caractéristiques de la phase aiguë de la maladie touchant principalement les artères interlobulaires et parfois les artères arquées. A ces lésions vasculaires s'associent des lésions glomérulaires généralisées à type de prolifération

cellulaire polymorphe, le plus souvent segmentaire, endocapillaire, endo-extracapillaire ou extracapillaire seule. Parfois s'y ajoute une nécrose locale du floculus et un granulome péri-capsulaire important.

Les lésions vasculaires sont assez comparables à celles que l'on trouve :

- 1° - dans certains types de glomérulonéphrite subaiguë maligne, reconnues aisément.
- 2° - dans les formes très actives de L.E.D.,
- 3° - enfin, dans la néphro-angiosclérose maligne avec là, une hypertension qui n'existe pas dans la péri- artérite noueuse à forme microscopique.

Les études en immunofluorescence entreprises récemment et encore très sporadiques ont mis en évidence des dépôts de fibrine, parfois d'IgG et de C₃, ceux-ci d'une spécificité contestée.

En résumé, l'atteinte rénale de la péri-artérite noueuse peut se traduire par :

1 ° - des atteintes plus ou moins diffuses des différents vaisseaux, artères musculaires de moyen calibre (arquée et inter-lobaire) dans la forme macroscopique et inter-lobaire dans la forme microscopique.

2 ° - dans les glomérules lorsqu'ils sont touchés :
. une nécrose fibrinoïde des anses du floculus avec parfois prolifération épithéliale.

. des infiltrats inflammatoires péri-glomérulaires.

Ces lésions glomérulaires sont diffuses et généralisées.

3 ° - des atteintes tubulaires non spécifiques, habituellement dégénératives banales,

4 ° - l'infiltration et la sclérose du tissu interstitiel majeures dans les formes macroscopiques évoluant depuis longtemps,

5 ° - enfin, les complications : infarctus et ruptures d'anévrismes. Ces deux types de lésions, bien que n'étant que des complications sont importantes à connaître, car bien visibles sur l'angiographie.

C'est surtout ce type de lésions que l'on recherchera également sur la vascularisation hépatique, splénique, et mésentérique lors de l'exploration angiographique rénale de la maladie.

III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1 - LA PLACE DE LA PERI-ARTERITE NOUEUSE PARMI LES AUTRES VASCULARITES

Nous envisagerons successivement les vascularités nécrosantes, le retentissement vasculaire de l'hypertension artérielle maligne, les maladies de HORTON et de BUERGER, et enfin la place de la péri-artérite noueuse parmi les autres maladies du collagène.

A - Les angéites nécrosantes

a - L'angéite allergique de ZEEK, (99)

décrite en 1948, à la suite d'une sérothérapie, d'une prise de sulfamide ou d'une intolérance médicamenteuse. Sur le plan anatomique, il existe quelques petites différences avec les lésions de la péri-artérite noueuse, une atteinte des artères de plus faible calibre, des veinules, et surtout un stade identique de toutes les lésions observées au même moment.

b - La granulomatose allergique de CHURG et STRAUSS (14) décrite en 1951 survient chez des sujets asthmatiques. Sur le plan histologique, l'infiltrat vasculaire et péri-vasculaire est particulièrement riche en éosinophiles et les veines sont atteintes fréquemment.

c - Le syndrome de WEGENER défini en 1939 avec atteinte spécifique des poumons et surtout des voies aériennes supérieures. L'atteinte rénale se rapproche beaucoup histologiquement de celle de la péri-artérite noueuse microscopique. Cependant, les lésions vasculaires sont plus inconstantes.

B - L'hypertension artérielle maligne

Ici, il existe quelques petites différences sur le plan anatomo-pathologique : le granulome péri-vasculaire est le plus souvent absent, la nécrose des artères inter-lobulaires évolue rapidement vers

une endartérite fibreuse, et enfin sur les artères de plus gros calibre, il n'existe jamais de rupture des membranes élastiques. En fait, cette distinction est assez théorique car les deux processus peuvent se trouver intriqués.

C - L'artérite temporale de HORTON

Les problèmes ne se posent que dans les formes extra-céphaliques. Les lésions portent sur des vaisseaux de gros et moyen calibre, granulome à cellules géantes retrouvées au niveau de la limitante élastique interne, elle-même très lésée et fragmentée.

D - La maladie de TAKAYASU, elle aussi artérite à cellules géantes, mais du jeune, ne pose guère de problèmes étant donné sa localisation très particulière (crosse aortique et premières branches de bifurcation).

E - La Thrombo-angéite oblitérante de BUEGER

La localisation classique de cette maladie est la partie distale des vaisseaux des membres, aussi bien artères que veines

2 - PERI-ARTERITE NOUEUSE ET MALADIES DU COLLAGENE

Là encore, il existe de nombreuses analogies tant anatomopathologiques que cliniques avec la péri-artérite noueuse.

A - Le Lupus erythémateux disséminé

Ici, la scène clinique, de même que le tableau histologique peuvent être très comparables. Les glomérules sont atteints de façon identique, mais les vaisseaux ne le sont que de façon très inconstante. Il n'existe pas de granulome. Le diagnostic peut s'appuyer sur la recherche de quelques éléments spécifiques :

- Les corps hématoxyliques de GROSS,
- La cellule L.E. ou cellule de HARGRAVE,
- Le facteur L.E. de HAZERICK.

B - La sclérodermie

Il s'agit d'une endartérite fibro-cellulaire mucoïde qui évolue vers l'endartérite fibreuse. La limitante élastique interne est normale et les lésions du glomérule sont secondaires à l'ischémie.

C - La dermatomyosite

Cette maladie intéresse surtout les muscles et la peau. Sur le plan histologique, le granulome péri-vasculaire est moins important et la substance fibrinoïde peu abondante.

D - La reconnaissance de la polyarthrite rhumatoïde,

pour certains auteurs ne se pose pas bien dans le cadre du rein. Elle se situe plus au niveau de la biopsie musculaire.

C'est ici que peuvent se poser les problèmes les plus ardues de diagnostic différentiel histologique. Les lésions artérielles sont surtout adventicielles, accompagnées d'une endothélite proliférative parfois thrombosante, mais distincte de la périartérite noueuse, car il n'y a ni nécrose fibrinoïde au niveau de la média, ni éosinophiles, ni cellule géante dans le granulome.

En fait, si chacun des éléments cliniques ou histologiques d'une périartérite noueuse prête à discussion lorsqu'il est pris isolément, la confrontation anatomo-clinique permet généralement de résoudre le problème du diagnostic de cette maladie dont l'autonomie ne fait aucun doute.

De cette étude anatomo-pathologique, on peut retenir les notions suivantes :

1 - il faut abandonner le terme de péri-artérite noueuse des premiers auteurs, pour le remplacer par celui de pan-artérite segmentaire plus conforme aux réalités histologiques.

2 - l'évolution par poussées de la maladie fait coexister des lésions évoluées cicatricielles et des atteintes récentes.

3 - enfin, la dualité de la maladie au niveau du rein entre les formes macroscopiques et microscopiques explique les faux négatifs de l'angiographie, comme ceux de la ponction-biopsie rénale, selon le calibre des vaisseaux atteints. La forme microscopique échappe à l'angiographie tandis que les lésions de la forme macroscopique ne sont pas atteintes par la ponction-biopsie. C'est cette dernière forme qui intéresse le radiologiste avec ses microanévrismes, ses thromboses éventuellement reperméabilisées, et ses infarctus corticaux, bien visibles sur une angiographie de bonne qualité.

OBSERVATIONS PERSONNELLES

BIA... Maurice (Observation I).

Né le 1er février 1937

Service du Pr. TRAEGER

Malade envoyé par le Dr. BOBILLON (Clinique Mutualiste), le 2 Aout 1974, pour une douleur lombaire aiguë du coté droit.

Antécédents personnels :

- ulcère du bulbe duodénal en 1971, traité médicalement.
- tuberculose urinaire découverte en mai 1972 (B.K. retrouvés dans les urines) sans signes urographiques.
- épisodes successifs depuis 1972 de douleurs diffuses d'allure rhumatismale.
- hématurie microscopique en novembre 1973 avec T.A. à 180/100

UIV : écartement des tiges calicielles supérieures et moyennes à droite.

On pratique alors une artériographie rénale.

Les documents que nous possédons (communiqués par le malade car l'examen a été fait dans un autre service) ne sont pas de très bonne qualité. Toutefois, on peut retenir :

- . des reins de taille normale
 - 14 x 7 cm à Dte
 - 15 x 6,5 à G.
- . un anévrysme certain sur la polaire inférieure gauche et plusieurs autres dont l'existence peut être soupçonnée dans la région polaire supérieure gauche.
- . un néphrogramme droit hétérogène avec quelques infarctus corticaux donnant un contour bosselé.

Aucune conclusion n'est tirée de cet examen.

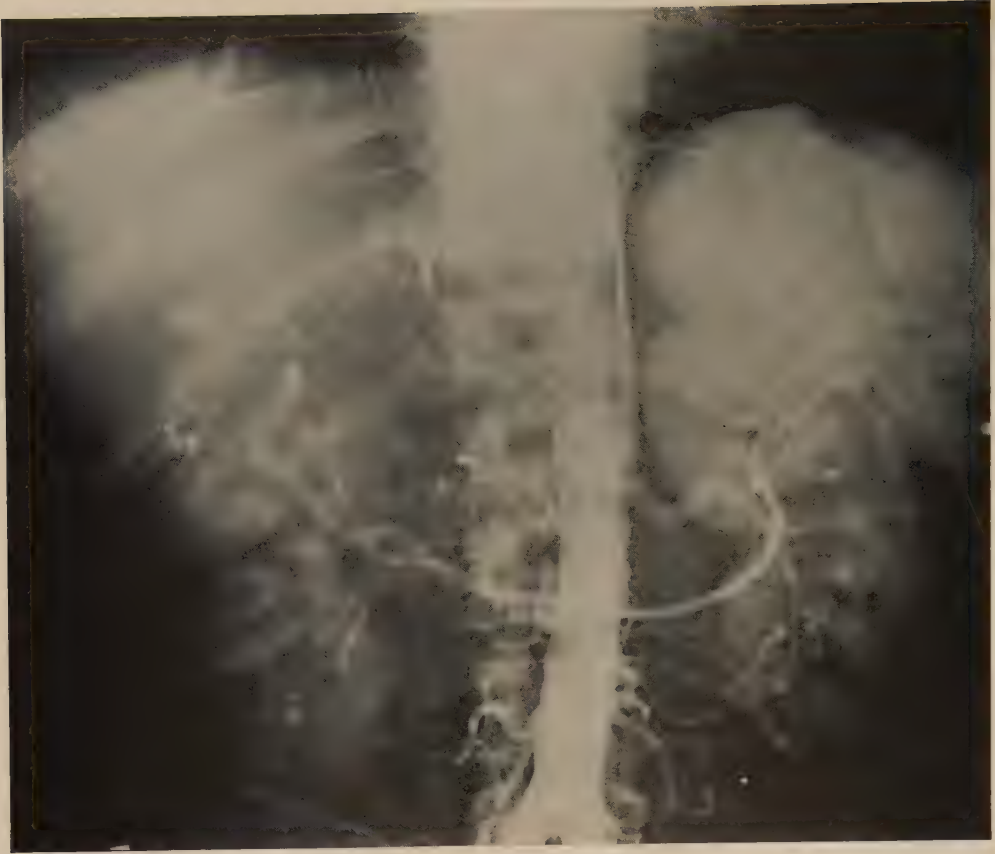


Fig. 3



Fig. 4

Fig. 3

Observation I - Artériographie du 27 Juillet 1974

Anévrysmes diffus dans le foie et les deux reins, de taille particulièrement importante dans le foie .

Fig. 4

Observation I - Artériographie du 27 Juillet 1974

Sélective rénale droite .

Anévrysmes multiples des interlobaires au 1/3 inférieur .

Irrégularités artériolaires avec arrêts au pôle supérieur .

Hématome péri-rénal avec fissuration du rein au 1/3 moyen

Le malade est hospitalisé en juillet 1974 à la suite d'une douleur en coup de poignard dans la région lombaire droite.

La T.A. est alors à 165/110

L'UIV montre le 20 Juillet :

- un hématome compressif sous capsulaire droit.
- une image suspecte au niveau du groupe caliciel moyen droit

On envisage le diagnostic de cancer rénal et on demande une artériographie :

Le 27 Juillet 1974, artériographie rénale globale
+ sélective droite agrandie + oblique. (Fig. 3 et 4).

1 - L'artériographie globale montre :

- . des reins de taille normale :
 - à droite : 14 x 7,5 cm
 - à gauche : 15 x 6,5 cm avec une polaire inférieure.
- . du coté droit, un aspect typique d'hématome sous capsulaire et péri rénal inférieur avec refoulement de l'uretère en dedans.
- . de très nombreux anévrysmes diffus, le plus gros mesurant 12 mm de diamètre, dans le foie, les 2 reins, la rate, sur les intercostales et les lombaires.

2 - L'injection sélective rénale droite agrandie montre :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- de nombreuses irrégularités des artérioles avec images d'arrêts (au pôle sup. surtout).
- des anévrysmes multiples, d'assez grande taille, surtout au pôle inférieur, situés sur les arquées et les interlobaires, et dont le plus gros mesure 7 mm de diamètre.
- l'absence de cercle péri rénal, mais une perforante au pôle inférieur.
- un néphrogramme pâle, hétérogène avec quelques infarctus corticaux. La démarcation cortico médullaire a disparu. Les 2/3 inférieurs sont mal vus en raison de l'hématome.

L'artériographie est typique et fait le diagnostic

Le 5 août, les biopsies de peau et de muscle montrent :

1 - Biopsie cutanée : épithélium un peu hyperkératosique .

Nombreux capillaires dans le derme à paroi nettement épaissie de façon diffuse ++.

Pas d'artérioles sur ce fragment .

Aucun signe de péri artérite noueuse .

2 - Biopsie musculaire : 5 niveaux examinés .

Le prélèvement est constitué pour moitié de tissu adipeux et pour moitié de tissu musculaire :

nombreuses artérioles, avec infiltration inflammatoire discrète en périphérie . Quelques polynucléaires et une nécrose localisée de la paroi .

Rien de vraiment spécifique en faveur d'une péri artérite noueuse .

Dans les suites, la T.A. se maintient à un niveau élevé (210/130 le 20 Août), et en décembre, survient un épisode douloureux aigu de l'épigastre (ulcère gastrique).

Le 9 décembre, on pratique une nouvelle artériographie :

Artériographie sélective rénale droite et gauche agrandie
+ Tronc coeliaque .

1 - Les injections sélectives montrent :

a - à gauche :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal .

- des sténoses artériolaires moniliformes multiples avec des arrêts diffus .

- des anévrysmes très nombreux, le plus gros mesurant 2, 5 mm de diamètre .

- pas de cercle péri rénal, ni de perforantes .

- un néphrogramme hétérogène avec de nombreux petits infarctus au pôle supérieur et au 1/3 inférieur .

- une démarcation cortico médullaire à la limite de la visibilité .

b - à droite : (Fig. 6) .

- une nette diminution de la taille du rein qui passe à 12, 5 x 6 cm .



Fig. 5



Fig. 6

Fig. 5

Observation I - Artériographie du 9 décembre 1974

Tronc Coeliaque

Diminution du nombre et de la taille des anévrysmes par rapport à l'examen précédent.

Irrégularités des artères hépatiques.

Fig. 6

Observation I - Artériographie du 9 décembre 1974

Sélective rénale droite.

Diminution de la taille et du nombre des anévrysmes.

Néphrogramme hétérogène avec contour bosselé.

Démarcation cortico médullaire n'existant qu'aux deux pôles.

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal .
- des sténoses artériolaires identiques à celles vues sur l'artériographie précédente .
- des anévrysmes dont le volume et le nombre ont diminué, et dont les plus gros mesurent 3 mm de diamètre .
- pas de cercle péri rénal, et une disparition de l'artère perforante pré existante .
- un néphrogramme hétérogène, très bosselé avec de nombreux et profonds infarctus corticaux .
- une démarcation cortico médullaire conservée aux 2 Pôles .

2 - La sélective de Tronc coeliaque montre : (Fig. 5)

- des anévrysmes encore très nombreux, mais de nombre et de taille diminués par rapport à l'examen précédent, surtout dans le foie, et dont le plus gros mesure 6 mm de diamètre .
- de nombreuses sténoses des artères hépatiques avec une diminution globale du calibre de ces artères .
- un hépatogramme pâle .

L'artériographie montre une évolution sclérosante de la maladie .

Le malade est suivi ultérieurement avec un bon état clinique, mais une T.A. restant élevée : 180/100 en février 1975

155/95 endécembre 1975

220/150 en mai 1976

180/130 en octobre 1976.

Dans cette observation l'artériographie rénale a permis de faire le diagnostic de péri artérite noueuse, tandis que les biopsies cutanée et musculaire n'ont pas montré de critères formels de cette maladie .

CHE Roger (Observation II)

Né le 16/1/34

Serv. Pr VIGNON

Antécédents personnels : R.A.A. à l'âge de 14 ans.

- hospitalisé la 1ere fois le 26 Nov. 1954 pour douleurs de la jambe G.

Diagnostic : périostite tuberculeuse. T.A. : 120/70

- 2ème hospitalisation le 3 Nov. 1959 pour douleurs du pied Dt.

Diagnostic évoqué : P.C.E.

- puis suivi régulièrement pour arthralgies.

- le 14 Février 1964 : douleurs diffuses (arthralgies et myalgies),
associées à un livedo racemosa des jambes.

Diagnostic évoqué : P.A.N.

Biopsie musculaire négative (11 Février 1964)

T.A. : 140/80

traitement : Cortancyl, malade suivi régulièrement.

- le 15 Février 1965 : découverte d'une hématurie microscopique avec élévation modérée
de l'urée sanguine.

EMG : négatif.

Biopsie musculaire : négative.

- le 14 Janvier 1967 : éruption nodulaire.

Biopsie d'un nodule : P.A.N. typique.

T.A. : 145/80

- le 10 Janvier 1972 : T.A. : 160/100. Traitement : Cortancyl continu + Chloraminophène.

Antigène et anticorps Australia négatifs.

- le 12 Septembre 1974 : douleurs abdominales violentes

- Radiographies de l'estomac : pas d'anomalie

- Gastroscope : gastrite pseudo polypoïde.

- Amylasémie augmentée.

Diagnostic de pancréatite.

- le 23 septembre 1974 : Artériographie rénale globale + injections sélectives
droite agrandie et gauche. + Mésentérique Supérieure.

1 - l'Artériographie globale montre :

- des reins de taille normale : 14 x 6,5 cm des deux cotés.

- un foie de grande taille avec une sténose du Tronc Coeliaque

2 - Les injections sélectives rénales :

a - à droite :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- des irrégularités artérielles nombreuses
- un cercle péri-rénal très développé, mais pas de perforantes.
- un néphrogramme pâle, bosselé avec quelques infarctus corticaux, surtout au pôle inférieur.
- la disparition de la démarcation cortico médullaire.

b - à gauche :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- des irrégularités artériolaires plus marquées que du côté Dt.
- 2 anévrysmes au 1/3 moyen de très petite taille (1 mm)
- un cercle péri-rénal développé avec une perforante au 1/3 moyen.
- un néphrogramme bosselé, surtout au pôle inférieur
- la disparition de la démarcation cortico médullaire.

3 - Mésentérique Supérieure

En raison de la sténose ostiale du Tronc Coeliaque, la Mésentérique supérieure revascularise la circulation hépato-splénique.

Le foie est de grande taille et il n'existe pas d'anévrysmes visibles.

L'artériographie ne révèle pas de localisation rénale de P.A.N. mais par contre objective des lésions périphériques compatibles avec une néphro-angio sclérose.

- Le 26 Septembre 1974 : subictère conjonctival + abdomen tendu et contracté :
Diagnostic de péritonite biliaire.
- Le 26 Septembre 1974 : intervention en urgence (Dr . PARTENSKY).
gangrène vésiculaire et sténose choledocienne par pancréatite chronique avec péritonite biliaire.
Suites : insuffisance rénale progressive + lachage de l'anastomose choledoco-duodénale
-) décès le 14 octobre 1974.
- Autopsie (Dr LESBROS):
 - . Pancréas : pancréatite aigue ; hémorragique typique.
 - . Reins : la moitié des glomérules sont envahis par une scléro-hyalinose totale ; le

reste est peu modifié.

Le tissu interstitiel est nécrosé.

Les artères sont peu modifiées (épaississement fibreux de l'intima). Quelques dépôts de substance fibrinoïde.

-) aspect de néphroangiosclérose.

Dans cette observation, deux biopsies musculaires successives ont été négatives.

C'est la biopsie d'un nodule sous cutané qui a permis de faire le diagnostic.

L'artériographie rénale, de même que les résultats de l'examen des pièces d'autopsie n'ont montré que des aspects de néphroangiosclérose.

L'évolution de ce malade a été particulièrement longue.

Né le 27 septembre 1943

Service du Pr. TRAEGER

Malade hospitalisé en Janvier 1973 pour H.T.A.

Antécédents : on note uniquement une hépatite virale chez sa femme en juillet 72

Depuis fin août 72, sueurs importantes, température sub fébrile, et asthénie importante

En septembre, apparaissent myalgies et arthralgies.

Début janvier 1973, on découvre une H.T.A. (T.A. systolique : 180 mm)

Lors de l'hospitalisation on découvre en plus une protéinurie importante.

Le bilan montre la présence d'un Antigène Australia

Le 8 février 1973, on pratique une artériographie rénale.

Artériographie rénale globale, face et 2 obliques

L'artériographie globale montre : (Fig. 7)

- des reins de taille à peu près normale :

. à Dte : 13 x 5,5 cm

. à G. : 12 x 5 cm

- l'absence de lésions du tronc des artères rénales.

- une circulation artérielle rénale grêle avec des néphrogrammes très hétérogènes en raison de la présence de nombreux infarctus corticaux disséminés et profonds.

- la disparition de la démarcation cortico médullaire

- l'absence d'anévrismes

- au niveau du foie : la circulation artérielle est grêle avec plusieurs irrégularités artérielles.

L'artériographie permet d'affirmer la péri artérite noueuse.

La biopsie musculaire ne montre rien de typique.

La ponction biopsie rénale réalisée le 12 février (Mme COLON) montre :

1 - Glomérules : 12 glomérules examinés

Mésangium + à ++ localement.

membrane basale parfois épaissie ++

Hyalinisation locale de 10 glomérules avec

quelques dépôts fibrinoïdes sous membraneux,

quelques thromboses intra capillaires, des syné-

chies et un glomérule avec prolifération extra

capillaire discrète sans constituer véritablement



Fig. 7



Fig. 8

Fig. 7

Observation III - Artériographie du 8 février 1973

Rein droit : très nombreux infarctus corticaux particulièrement profonds.

Fig. 8

Observation III - Artériographie du 16 Janvier 1974

Sélective rénale droite.

Irrégularités artériolaires diffuses avec images d'arrêt et reperméabilisation par un fin réseau vasculaire tortilloné.

Cercle péri rénal très développé.

Infarctus corticaux multiples et profonds

capsules épaissies +

2 - Tubes :

Atrophie tubulaire ++ avec vitrées épaissies +
Desquamation des bordures en brosse, quelques
nécroses cellulaires.

Cylindres épithéliaux + et hyalins rares.

3 - Tissu interstitiel :

Sclérose localisée ++ . Oedème +
Infiltration inflammatoire discrète polymorphe,
fibrocytes +

4 - Vaisseaux :

Endartérite interlobulaire fibreuse segmentaire
oblitérante : ++ , une image de rupture de la limitante
élastique interne.

Artérioles : quelques dépôts sous endothéliaux ,
endothélite .

En conclusion, glomérulonéphrite hyalinisante focale
locale ++, lésions vasculaires compatibles avec une péri artérite
noueuse, mais de type cicatriciel . Pas de lésions aiguës qui
seraient plus évocatrices .

Le malade est suivi ensuite et jusqu'au début 1974, il va bien cliniquement
(T.A. autour de 170/100).

En janvier 1974, nouvelle hospitalisation : la créatine sanguine augmente, l'urée est
à 0,68 g/l .

On pratique une nouvelle P.B.R. le 15 Janvier 1974 (Mme COLON) qui montre :

1 - Glomérules : 26 glomérules examinés, 2hyalinisés.

24 avec mésangium parfois +
Membrane basale plissée et tortueuse (+ à ++)
Prolifération cellulaire endocapillaire locale focale +
Prolifération cellulaire épithéliale locale focale +
Synéchies ++
Capsules ++
Aspect surtout ischémique .

2 - Tubes :

Atrophies tubulaires ++, avec basales épaissies +++

Cylindres hyalins ++

3 - Tissu interstitiel :

Infiltration cellulaire diffuse à prédominance lymphocytaire ++

Sclérose focale ++

4 - Vaisseaux :

Enormes lésions vasculaires sur les artères interlobaires et arquées.

Endartérite oblitérante majeure avec image de reperméabilisation.

Rupture de la limitante élastique interne bien visible sur les colorations de WEIGERT.

Artérioles avec média ++, endothélite ++

Conclusion ; - lésions glomérulaires sclérosantes mais à prédominance ischémique +++

- lésions vasculaires cicatricielles avec réduction considérable des lumières en raison de ces cicatrices. Pronostic très défavorable

Le 16 Janvier, une nouvelle artériographie est pratiquée.

Artériographie rénale sélective droite et gauche avec agrandissement.

L'examen met en évidence :

1 - A gauche :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal.

- de nombreuses irrégularités avec sténoses et arrêts complets sur les interlobaires et arquées.

Quelques images d'arrêts complets s'accompagnant d'aspects de revascularisation par des artérioles tortillées et désordonnées.

- la présence de quelques micro anévrysmes sur des artères arquées dont le plus gros mesure 1 mm de diamètre.

- un cercle périrénal développé sans artères perforantes.
- un néphrogramme pâle, très hétérogène, bosselé avec de nombreux infarctus corticaux diffus.
- la disparition de la démarcation cortico médullaire.

2 - A droite : (Fig. 8)

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal.
- des images de sténoses identiques à celles décrites sur l'autre rein.
- la présence de quelques micro anévrysmes dont le plus gros mesure 1 mm de diamètre.
- un cercle péri-rénal très développé sans artères perforantes.
- un néphrogramme comparable à celui du rein gauche, avec un plus grand nombre d'infarctus.

Ensuite, les fonctions rénales se détériorent avec ascension de l'urée sanguine (1,27 g/l le 18 septembre 1975) et de la créatinine (63 mg/l le 18 septembre).

Passage à l'épuration extra-rénale.

Dans cette observation, c'est l'artériographie rénale qui a permis d'affirmer le diagnostic de péri artérite noueuse, les biopsies rénales successives n'étant que compatibles avec le diagnostic.

DUM. Georges (Observation IV)

Né le 3 janvier 1910

Service du Pr. VIALA

Hospitalisé la première fois en mars 75 pour des douleurs osseuses diffuses avec fièvre dans les suites d'une cure de hernie inguinale. Le bilan est alors négatif.

Ensuite, en avril il présente une uvéite avec érythème des M.I. et le 28 Août, il est réhospitalisé pour température, rachialgies, diarrhée avec peau sèche et nodules sous cutanés.

Les douleurs abdominales font évoquer un cancer profond, le reste de l'examen étant normal (T.A. : 110/50).

Le 23 septembre, la biopsie d'un nodule sous cutané reste négative.

En octobre, la découverte d'un A.G. Australia positif oriente vers la P.A.N. qui est affirmée par une biopsie musculaire (le 7 octobre : Dr PIALAT).

L'évolution s'accélère ensuite avec apparition d'angor puis d'un infarctus antéro septal le 12 novembre.

Parallèlement, l'urée sanguine s'élève (1,20 g) et apparaît une protéinurie de type tubulaire.

Le 24 Novembre, est pratiqué une artériographie rénale, deux sélectives agrandies, tronc coeliaque.

1 - Sur l'artériographie rénale globale : la taille des 2 reins est égale (12 x 5,5 cm). Le foie est de petite taille et il existe une sténose relative du tronc coeliaque.

2 - Les 2 injections sélectives rénales avec agrandissement montrent :

a - à gauche

- pas d'anomalie visible sur le tronc de l'artère rénale et sur ses branches de division.
- de nombreuses irrégularités pariétales des artères interlobaires avec images d'arrêts, diffus dans tous le rein.
- l'existence discutable d'un micro anévrysme au niveau d'un arrêt.
- pas de développement anormal du cercle péri rénal et des perforantes.

- un néphrogramme bosselé avec en particulier une grosse bosse au 1/3 moyen, très hétérogène avec de nombreux infarctus corticaux disséminés.
La démarcation cortico médullaire disparaît sauf au 1/3 supérieur.

b - à droite. (Fig. 9)

- pas d'anomalie du tronc
- de très nombreuses irrégularités avec des sténoses moniliformes et des images d'arrêts diffus particulièrement nettes siégeant sur les interlobaires.
- l'absence d'anévrismes
- un cercle péri rénal développé avec 5 perforantes réparties sur le pourtour rénal.
- un néphrogramme comparable à celui du côté gauche c'est à dire bosselé, hétérogène, avec de nombreux infarctus.
- la démarcation cortico médullaire conservée aux deux pôles, avec un cortex peigné.

3 - Le tronc coeliaque

présente quelques irrégularités artérielles dans la région du lobe hépatique droit. On peut discuter la présence d'anévrisme dans la région hilaire.

L'hépatogramme artériel est hétérogène, d'aspect clouté.

En conclusion,

Malgré l'absence d'anévrisme indiscutable, les images sont tout à fait compatibles avec une P.A.N.

L'état se stabilise sous corticothérapie + Imurel, puis se dégrade, et le 16 décembre, apparaît une pneumopathie. L'état général se détériore avec augmentation du taux d'urée, galop cardiaque.

Le 17 décembre, le malade décède par arrêt cardiaque.



Fig. 9

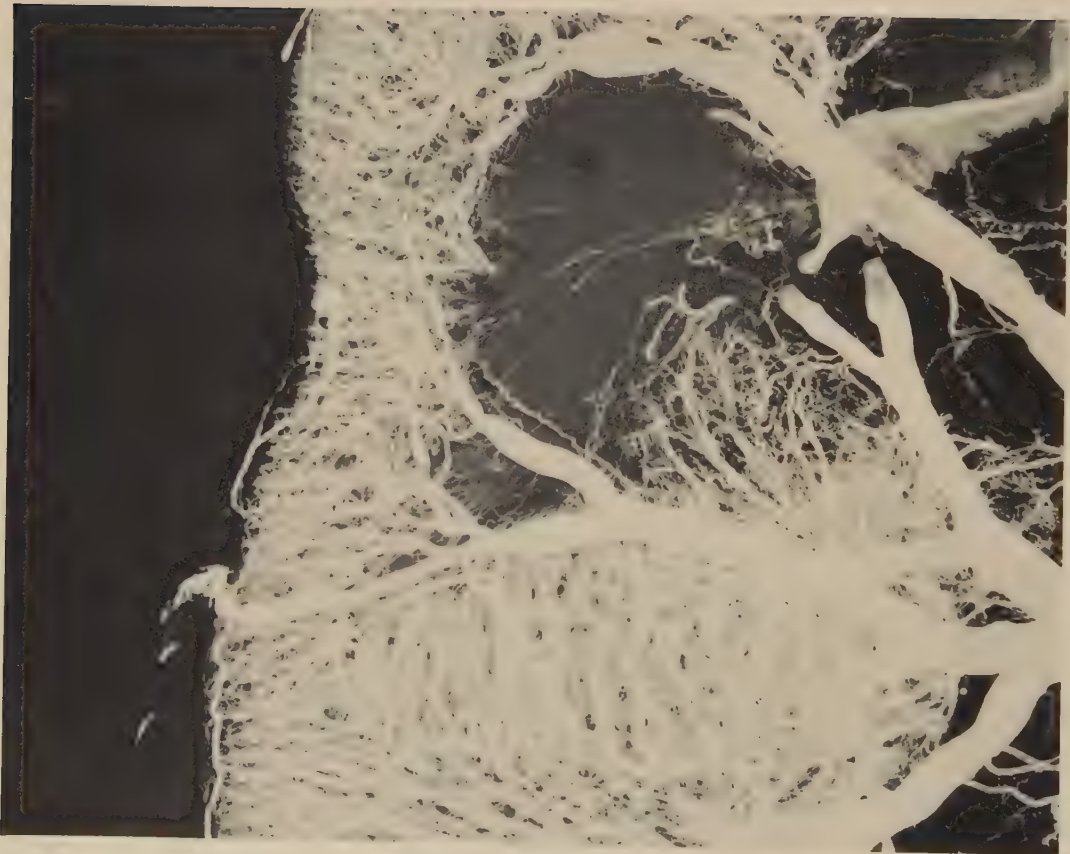


Fig. 10

Fig. 9

Observation IV - Artériographie du 24 Novembre 1975

Sélective rénale droite.

Très nombreuses irrégularités artériolaires avec images d'arrêts sur les interlobaires.

Importance du cercle péri rénal avec de nombreuses artères perforantes.

Infarctus corticaux multiples.

Fig. 10

Observation IV - Microangiographie du rein droit.

Coupe épaisse.

Union du 1/3 supérieur et 1/3 moyen (perforante)

Très importantes irrégularités vasculaires sur les interlobaires et les arquées.

Infarctus cortical profond avec perforante en regard.

L'examen des reins après autopsie (Mme COLON) montre un micro infarctus.

- 1- Glomérules : lésions glomérulaires ischémiques mais peu de glomérules sont totalement sclérosés.
- 2 - Tubes : néphrose osmotique en foyers parfois assez étendus.
nécrose rare.
épithélium aplati avec cylindres hyalins denses ++
rares micro calcifications.
- 3 - Tissu interstitiel : sclérose corticale diffuse +, médullaire ++, quelques très discrets infiltrats lympho plasmocytaires
- 4 - Vaisseaux : lésions scléreuses ++++ avec endartérite oblitérante fibro cellulaire ou fibreuse. Lumière très réduite.
Quelques images assez rares de reperméabilisation
Sclérose de la média à ce niveau, réduite à quelques éléments cellulaires. Duplication de la limitante interne et parfois rupture.
Les lésions sont segmentaires et siègent sur les artères arquées et interlobulaires.

En conclusion, parenchyme rénal présentant une ischémie chronique due à des lésions vasculaires essentiellement cicatricielles, mais d'âge différent, segmentaires, compatibles avec une péri-artérite noueuse (forme dite macroscopique)

En conclusion, dans cette observation, la biopsie musculaire pratiquée avant l'artériographie rénale a affirmé le diagnostic. L'artériographie rénale le confirme, de même que l'examen des pièces d'autopsie.

Enfin, cette observation est intéressante car il a été possible de pratiquer une micro angiographie sur le rein droit, confirmant les données de l'angiographie in vivo (Fig. 10, 11, 12).



Fig. 11



Fig. 12

Fig. 11

Observation IV - Microangiographie du rein droit.

Agrandissement de la fig. 10

Revascularisation corticale par la perforante et le cercle péri-rénal.

Fig. 12

Observation IV - Microangiographie du rein droit.

Coupe de 200 μ d'épaisseur dans la même région que les figures 10 et 11.

Les irrégularités pariétales se retrouvent sur les artères interlobulaires.

Née le 1er Janvier 1955

Service du Pr. BERTOYE

Antécédents : angines nombreuses. Hépatite.

Salpingite droite en Mai 1974

Hospitalisée en Août 1974 pour un syndrome polyarthralgique fébrile qui entraîne le diagnostic de R.A.A. et un traitement associant Pénicilline + Corticoïdes.

Une éruption cutanée impose l'arrêt de la Pénicilline.

En octobre 1974, apparaissent des arthralgies et des myalgies, une température à 39°, et un amaigrissement de 10 Kg.

L'examen clinique découvre un érythème cutané formant un réseau livedoïde et des micronodules sous cutanés douloureux à la palpation.

Les biopsies musculaires et nodulaires sont négatives.

En juin 1975, lors d'une nouvelle poussée, une biopsie d'un nodule sous cutané (Dr. C. HERMIER - 9 Juin 1975) affirme le diagnostic de périartérite noueuse.

En même temps, on pratique une ponction biopsie rénale (Mme COLON), qui montre :

1 - Glomérules : 15 glomérules 1 floculus rétracté.

Mésangium + à ++, scléreuse, de topographie diffuse et généralisée. Rares proliférations axiales discrètes.

Rares polynucléaires.

Nombreuses synéchies.

Cellules épithéliales granuleuses ++, parfois vacuolées.

Capsules +

2 - Tubes : cylindres épithéliaux +

Tubes proximaux : parfois desquamation des bordures en brosse + à ++, pycnose nucléaire +.

Tubes distaux : pycnose + à ++, vacuolisation + à ++

3 - Tissu interstitiel : fibrose diffuse +, parfois ++

Infiltration cellulaire : + à ++, fibrocytes, lymphocytes, quelques plasmocytes.

4 - Vaisseaux : artérioles avec endothélite +,

vacuolisation + de la média. 1 dépôt hyalin sous endothélial sur une artériole afférente. Pas d'artères.

Conclusion : lésions non spécifiques, paraissant assez modérées au niveau glomérulaire, en particulier, compatibles avec une forme macroscopique de périartérite noueuse.

Le 9 juin, on pratique une artériographie rénale :

Artériographie rénale globale, Sélectives agrandies G. et Dte, de face et en oblique, Tronc Coeliaque 2 obliques

1 - l'artériographie globale montre :

- une taille normale des deux reins :
15 x 5,5 cm à Dte et à G.
- à G., l'existence d'une polaire inférieure
- un foie de taille normale

2 - les injections sélectives rénales agrandies montrent :

a - à Dte : Face + Oblique (Fig. 13)

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- quelques irrégularités de calibre sur les interlobaires aux pôles supérieur et inférieur.
- l'absence d'anévrismes.
- un cercle péri rénal très développé avec une perforante au pôle supérieur
- un néphrogramme de densité normale, avec bonne démarcation cortico médullaire, mais un aspect peigné du cortex.
- la présence de quelques petits infarctus corticaux (au 1/3 sup. et au pôle inf.)

b - à G.

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- quelques irrégularités artériolaires visibles au 1/3 moyen
- l'absence d'anévrismes
- un cercle péri rénal développé avec une perforante au pôle sup.
- un néphrogramme un peu hétérogène présentant 2 zones déprimées au 1/3 moyen et au pôle sup. avec aspect peigné du cortex.

3 - Tronc Coeliaque qui montre :

Quelques petits anévrismes sur l'hépatique droite.

L'hépatogramme artériel est hétérogène.

L'artériographie a permis d'évoquer le diagnostic de péri artérite noueuse, surtout en s'appuyant sur la présence d'un cercle artériel péri rénal.

A partir du 15 Juin 1975, le traitement associant Cortancyl et Immurel entraîne une guérison clinique qui se maintient en octobre 1976

Dans cette observation, la biopsie cutanée, et surtout l'artériographie rénale ont permis de faire le diagnostic.



Fig. 14



Fig. 13

Fig. 13

Observation V - Artériographie du 9 juin 1975

Sélective rénale droite.

Peu de signes, mis à part un développement très anormal du cercle péri rénal et des perforantes pour l'âge de la malade (20 ans).

Fig. 14

Observation VIII - Artériographie du 14 mai 1975

Foie de très grande taille avec hépatogramme artériel extrêmement nodulaire.

MAD... Rahma (Observ. VI)

Née le 19 octobre 1957

Service du Dr BERTHOUX Hopital de BELLEVUE St ETIENNE

Pas d'antécédents notables

L'histoire de la maladie débute lors de la découverte d'une hypertension artérielle à l'âge de 14 ans, puis d'une protéinurie.

La malade est vue pour la première fois le 2 avril 1975 et l'on entreprend un bilan d'hypertension (190/130).

1 - Artériographie rénale le 26 février 1976

Injectons sélectives rénales Dte et G. agrandies

(la taille des reins sur l'UIV du 24 février 1975 était de :

. à Dte : 13,5 x 7 cm

. à G. : 14 x 7 cm

1) Les injections sélectives rénales agrandies montrent :

a) à G.

- un aspect normal du tronc de l'artère rénale.
- des irrégularités artériolaires peu marquées, mais des arrêts complets avec image de revascularisation à l'union du 1/3 moyen et du pôle supérieur.
- l'absence d'anévrysmes visibles
- un cercle péri rénal développé sans perforantes visibles.
- un néphrogramme hétérogène avec de nombreux infarctus corticaux peu profonds
- la démarcation cortico médullaire conservée.

b) à Dte

- un aspect identique au coté gauche mais avec :
- une perforante au pôle supérieur
- la suspicion d'anévrysmes
- un peu moins d'infarctus corticaux.

L'artériographie est assez typique de la périartérite noueuse.

- 2 - La Ponction Biopsie rénale réalisée le 5 mars (Mme COLON) montre :
5 niveaux - 60 glomérules environ.

1 - Glomérules :

un en voie de hyalinisation avec thrombus type IgM

les autres avec un flocculus volumineux dont les anses contiennent souvent des globules rouges. La membrane basale est parfois très épaissie (anse isolée Mésangium + à ++ (hyalinose pas de dépôts).

Les capsules sont parfois légèrement épaissies.

2 - Tubes :

Nécrose isolées, quelques cylindres épithéliaux

Dégénérescence lipophagique.

3 - Tissu interstitiel :

Sclérose diffuse (discrète, péri vasculaire plus nette).

4 - Vaisseaux :

Dépôts hyalins et fibrinoïdes artériolaires dans les artérioles du tissu interstitiel (++ à +++). Endothélite parfois très nette ++.

Quelques aspects en bulbe d'oignon.

Conclusion

Néphroangiosclérose maligne nette ++.

Pas d'image de périartérite noueuse.

Elle est suivie en consultation et réhospitalisée le 3 aout 1976 pour une nouvelle poussée d'H.T.A. (200/160), accompagnée de nodules sous cutanés.

La biopsie d'un de ces nodules ne montre pas de signes spécifiques.

Le traitement médical fait diminuer l'hypertension et la malade va bien en octobre 1976 avec une T.A. à 165/110

Dans ce cas, ni l'artériographie, ni la biopsie rénale ne sont formelles, mais la présomption diagnostique est suffisamment grande, d'autant que le traitement médical est efficace.

2) Tubes :

Nécroses isolées, quelques cylindres épithéliaux
Dégénérescence lipophagique.

3) Tissu interstitiel :

Sclérose diffuse (discrète, péri vasculaire plus nette).

4) Vaisseaux :

Dépôts hyalins et fibrinoïdes artériolaires dans les
artéριοles du tissu interstitiel (++ à +++). Endothélite
parfois très nette ++.

Quelques aspects en bulbe d'oignon.

CONCLUSION = Néphro angio sclérose maligne nette ++
Pas d'image de péri-artérite noueuse.

Elle est suivie en consultation et réhospitalisée le 3 août 1976 pour une nouvelle poussée d'H.T.A. (200/160), accompagnée de nodules sous cutanés.

Le biopsie d'un de ces nodules ne montre pas de signes spécifiques.

Le traitement médical fait diminuer l'hypertension et la malade va bien en octobre 1976 avec une T.A. à 165/110

Dans ce cas, ni l'artériographie, ni la biopsie rénale ne sont formelles, mais la présomption diagnostique est suffisamment grande, d'autant que le traitement médical est efficace.

MOL... Roger (Observation VII)

Né le 25 Octobre 1920

Service du Pr. LAMBERT

Antécédents personnels : Insuffisance coronarienne depuis 1 an.

Hospitalisé pour la 1^{ère} fois le 22 Juillet 1976 pour des douleurs sous ombilicales violentes s'accompagnant d'un amaigrissement de 10 Kg en quelques mois.

L'examen reste négatif, et l'on envisage le diagnostic de cancer du pancréas.

Le malade revient le 26 Août avec des douleurs névralgiques du membre supérieur gauche.

L'examen trouve alors une T.A. à 210/120.

On s'oriente vers la périartérite noueuse, mais la biopsie musculaire du 17 septembre est négative.

On pratique une artériographie rénale le 6 septembre 1976 :

Artériographie rénale globale + sélective droite agrandie :

1 - l'artériographie globale montre :

- une aorte athéromateuse.
- des reins de taille normale :
 - . à droite : 13,5 x 6 cm avec une polaire inférieure.
 - . à gauche : 14 x 5 cm.

2 - l'injection sélective droite montre :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal.
- de nombreuses irrégularités artériolaires avec des images d'arrêts siégeant sur les interlobaires.
- des micro anévrysmes diffus dont le plus gros mesure 1,5 mm de diamètre.
- un cercle péri rénal développé, mais sans perforantes visibles.
- un néphrogramme bosselé avec des infarctus corticaux multiples et une démarcation cortico médullaire conservée.

Dans cette observation l'artériographie rénale typique de la maladie a permis d'affirmer le diagnostic.

PAG... Catherine (Observation VIII)

Née le 28 Février 1950

Service du Pr. TRAEGER

Malade envoyé par le Dr BILLOT (Hôpital de CHAMPAGNOLE) pour syndrome néphrotique.

Antécédents personnels :

- purpura depuis 1965 avec douleurs articulaires depuis 1970
- polynévrite et polymyosite en novembre 1970 avec hospitalisation dans le Service du Pr. REVOL. La biopsie musculaire (Pr TOMMASI) répond collagénose (P.A.N. ou dermatomyosite).

La splénectomie montre des signes de sarcoïdose sur la rate.

Depuis fin avril 1974, apparaissent des oedèmes des M.I. avec dyspnée, ulcères de jambes, gingivite, infection urinaire.

En Mai 1975, il existe des douleurs de l'hypocondre droit (de type colique néphrétique) associées à un souffle systolique fonctionnel par anémie et un syndrome néphrotique qui comprend :

- protéinurie (25,6 g/l)
- chute des protéines sanguines et de l'albumine, augmentation du cholestérol.
- hématurie et leucocyturie ; T.A. : 145/80

Le 13 Mai : U.I.V. : gros rein G. avec retard de sécrétion du rein droit.

Le 14 Mai: on pratique une artériographie rénale :

Artériographie rénale globale, 2 sélectives agrandies,
Tronc Coeliaque et Mésentérique Supérieure

1 - L'artériographie globale montre :

- des reins de taille asymétrique :
 - . Dte : 12 x 6 cm
 - . G. : 16 x 7,5 cmavec la présence d'une polaire inférieure de chaque côté.
- un foie d'aspect normal.
- l'absence de rate.

2 - Les sélectives agrandies montrent :

a - à droite :

- un tronc de l'artère d'aspect normal
- de nombreuses irrégularités artériolaires avec interruption sur les interlobaires et arquées, surtout au pôle

supérieur et à la partie moyenne, s'accompagnant d'un défaut de lavage.

- l'absence d'anévrismes
- l'absence de cercle artériel péri rénal, mais la présence d'une artère perforante au 1/3 moyen.
- un néphrogramme pâle, bosselé sans démarcation cortico médullaire individualisée, avec de nombreux infarctus corticaux particulièrement volumineux au pôle supérieur et à la partie moyenne.

b - à gauche :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- des interruptions artériolaires au pôle supérieur et au 1/3 inférieur avec défaut de lavage.
- un cercle artériel péri rénal développé avec la présence d'une perforante au 1/3 moyen.
- un néphrogramme un peu plus dense qu'à droite, mais aussi bosselé, sans démarcation cortico médullaire nette.
- de volumineux infarctus au pôle supérieur et au 1/3 inférieur.

3 - Tronc coeliaque : (Fig. 14)

Il existe une grosse artère hépatique vascularisant un foie de grande taille.

On peut discuter la présence d'anévrismes, mais il semble ne pas exister d'anomalies des artères.

L'hépatogramme artériel est extrêmement nodulaire.

4 - Mésentérique supérieure :

Il n'existe pas d'anomalie visible.

L'artériographie oriente vers le diagnostic de P.A.N.

Le 16 Mai, la ponction biopsie rénale montre :

Petits fragments morcelés sous capsulaires.

Capsule épaissie ++

1- Glomérules : 28 glomérules.

20 glomérules hyalinisés mais fragment sous capsulaire,

et au niveau d'une zone de sclérose (60 %).

3 avec croissant épithélial +++ et flocculus collobé

5 avec énormes thrombis hyalins ++++ et prolifération cellulaire + ; capsule +.

2 - Tubes : atrophies ++ vitrées +

Dilatations avec gros cylindres hyalins ++

Disparition des bordures en brosse.

3 - Tissu interstitiel : sclérose ++

Infiltration inflammatoire mononuclée ++ avec cellules lymphocytoïdes, quelques plasmocytes, quelques rares mastocytes.

4 - Vaisseaux : Sclérose de la média +++ pratiquement totale, toutes les artérioles ont une lumière très réduite.

Conclusion : glomérulonéphrite sclérosante ++++

Rien ne permet d'affirmer le diagnostic de péri artérite noueuse
Tout au plus, l'importance de l'endartérite fibreuse fait évoquer des lésions cicatricielles.

Dans les suites, il persiste des migraines accompagnées (céphalées, vomissements, troubles visuels). L'hématurie microscopique s'améliore tandis que la protéinurie disparaît.

17 mars 1976, on pratique une nouvelle artériographie.

Artériographie rénale globale, 2 sélectives, Tronc Coeliaque F. et oblique.

1 - L'artériographie globale montre :

- une nette diminution de la taille des deux reins par rapport à l'examen précédent :
 - . Dte : 9 x 4 cm
 - . G. : 12,5 x 6 cm
- un foie également de volume diminué.

2 - Injections sélectives :

a - à Droite :

- une aggravation des sténoses artérielles .
- la présence de 2 perforantes au 1/3 moyen .
- un néphrogramme très hétérogène, très bosselé, sans démarcation cortico médullaire visible .
- un creusement des infarctus corticaux .

b - à Gauche :

le même type d'image que du coté droit, c'est à dire une aggravation des lésions avec :

- un cercle péri rénal très développé s'accompagnant de 3 perforantes .
- un néphrogramme hétérogène, bosselé, sans démarcation cortico médullaire visible .
- un creusement des infarctus corticaux .

3 - Tronc coeliaque :

- le foie a diminué de volume avec une circulation artérielle très tortillonnée .
- plusieurs anévrysmes des branches droites et gauches de la circulation hépatique .

Dans cette observation, ni les artériographies successives, ni la biopsie rénale ne permettent d'affirmer le diagnostic de péri artéríte noueuse . Toutefois, la réunion de ces différents examens oriente fortement le diagnostic dans ce sens . Cette observation est intéressante pour suivre l'évolution des lésions rénales vers l'atrophie et la sclérose .

PEY... Madeleine (Observation IX)

Née le 18 novembre 1928

service du Prof. TRAEGER

Hospitalisée pour insuffisance rénale le 28 aout 1976

Antécédents

Cholecystectomie en septembre 1975

L'histoire actuelle débute en mai 1976 par une angine avec otorrhée bilatérale entraînant une surdité de transmission bilatérale appareillée.

Fin juin, on découvre une image pulmonaire gauche pour laquelle le diagnostic de tuberculose est posé avec traitement par Rimifon, Rifadine et Ethambutol. Ensuite s'installe progressivement une polyradiculonévrite avec paralysie faciale gauche. L'hospitalisation à ANNECY avec une température à 38 ° oriente vers la staphylococcie pulmonaire traitée par CEPORINE. On découvre alors une protéinurie associée à une hématurie microscopique. La malade est transférée à l'Hôpital Neurologique pour bilan de la polyradiculonévrite et c'est là que s'installe une insuffisance rénale à diurèse conservée, ce qui motive le passage dans le service du Professeur TRAEGER.

Le 7 septembre, une biopsie nerveuse (Pr. TOMMASI) est négative.

Le 13 septembre, on pratique une artériographie rénale

Artériographie rénale globale, sélectives Dte et G. agrandies, mésentérique supérieure.

1 - L'artériographie globale montre :

- . des reins de taille normale:
 - . à Dte : 14 x 6,5 cm avec une polaire supérieure.
 - . à G. : 15 x 6 cm.
- . une sténose relative du Tronc Coeliaque
- . un foie de très grande taille.

2 - Les injections sélectives rénales agrandies montrent :

a) à droite :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- de très nombreuses sténoses diffuses sur les interlobaires s'accompagnant d'images d'arrêt.

Les interlobaires paraissent très grêles.

PEY... Madeleine (Observation IX)

Née le 18 novembre 1928

service du Prof. TRAEGER

Hospitalisée pour insuffisance rénale le 28 août 1976

Antécédents

Cholecystectomie en septembre 1975

L'histoire actuelle débute en mai 1976 par une angine avec otorrhée bilatérale entraînant une surdité de transmission bilatérale appareillée.

Fin juin, on découvre une image pulmonaire gauche pour laquelle le diagnostic de tuberculose est posé avec traitement par Rimifon, Rifadine et Ethambutol. Ensuite s'installe progressivement une polyradiculonévrite avec paralysie faciale gauche. L'hospitalisation à ANNECY avec une température à 38 ° oriente vers la staphylococcie pulmonaire traitée par CEPORINE. On découvre alors une protéinurie associée à une hématurie microscopique. La malade est transférée à l'Hôpital Neurologique pour bilan de la polyradiculonévrite et c'est là que s'installe une insuffisance rénale à diurèse conservée, ce qui motive le passage dans le service du Professeur TRAEGER.

Le 7 septembre, une biopsie nerveuse (Pr. TOMMASI) est négative.

Le 13 septembre, on pratique une artériographie rénale

Artériographie rénale globale, sélectives Dte et G. agrandies, mésentérique supérieure.

1 - L'artériographie globale montre :

- . des reins de taille normale:
 - . à Dte : 14 x 6,5 cm avec une polaire supérieure.
 - . à G. : 15 x 6 cm.
- . une sténose relative du Tronc Coeliaque
- . un foie de très grande taille.

2 - Les injections sélectives rénales agrandies montrent :

a) à droite :

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- de très nombreuses sténoses diffuses sur les interlobaires s'accompagnant d'images d'arrêt.

Les interlobaires paraissent très grêles.



Fig. 15

Fig. 15

Observation IX - Artériographie du 13 septembre 1976
Sélective rénale gauche .

- sténoses artériolaires marquées
- micro anévrysmes multiples et diffus
- cercle péri rénal très développé avec nombreuses perforantes .

- plusieurs micro anévrysmes disséminés dont le plus gros mesure 2 mm de diamètre .
- pas de cercle péri rénal
- un néphrogramme très pâle avec quelques infarctus corticaux
Le cortex est peigné, et il n'y a pas de démarcation cortico médullaire visible .

b) à gauche : (Fig. 15)

- un tronc de l'artère rénale d'aspect normal
- des sténoses artériolaires très marquées, réparties de façon diffuse avec des images d'arrêt complet.
- des micro anévrysmes multiples situés sur les artères arquées, et interlobulaires (2 mm de diamètre).
- un cercle péri rénal extrêmement développé avec 4 perforantes .
- un néphrogramme superposable à celui du rein droit.

3 - L'injection sélective dans la Mésentérique Supérieure montre :

- une opacification de la circulation hépatique en raison de la sténose du Tronc Coeliaque .
- quelques micro anévrysmes situés dans le hile du foie .
- un hépatogramme artériel d'aspect "clouté" .

L'artériographie est typique et permet le diagnostic .

Compte tenu du diagnostic affirmé par l'artériographie rénale, on pratique le 30 septembre une biopsie chirurgicale du rein qui est négative .

Dans les suites, la malade fait un accident embolique pulmonaire massif et décède le 7 octobre .

L'étude anatomique (Mme COLON) du rein prélevé post mortem montre :
glomérulonéphrite extra et endo capillaire à caractère parfois segmentaire,
avec lésions vasculaires typiques de péri artérite noueuse.

Une artère présente une nécrose fibrinoïde et un granulome, avec début d'organisation fibreuse dans la lumière.

Une artère présente des lésions fibreuses typiques de constitution assez récente, car il existe de nombreux fibroblastes, l'oblitération de la lumière est presque totale.

Hématurie ++

Infiltration interstitielle marquée, surtout en périphérie des glomérules avec de nombreux plasmocytes hypersécrétants.

On a également pratiqué une ponction biopsie hépatique qui montre :

- pas de lésions vasculaires
- nécroses parcellaires parfois totales (seules les membranes cytoplasmiques persistent et quelques amas de pigments biliaires, ou dégénérescence granulomateuse du cytoplasme).
- parfois microstéatose
- polynucléaires présents dans les capillaires sinusoides.
- infiltration lymphoplasmocytaire très discrète au niveau des espaces portes.

Dans cette observation, c'est l'artériographie rénale qui a permis de faire le diagnostic alors que la biopsie rénale chirurgicale restait négative. Le diagnostic a été confirmé par l'examen de la pièce rénale d'autopsie.

THO.... Marc (Observation X)

Né le 3 décembre 1937

Service du Pr. TOLOT

Malade hospitalisé pour la première fois en novembre 1973, pour polyarthralgies avec fièvre à 39 °, asthénie et céphalées.

Aucun antécédent pathologique n'est retrouvé.

Depuis septembre 1973, apparaissent des arthralgies intenses et multiples avec douleurs abdominales et baisse de l'état général.

A l'examen, la T.A. est à 125/70, le reste est normal également.

On s'oriente vers une hépatite anictérique ou une fièvre de Malte.

Lors d'un nouveau séjour, en janvier 1974, l'Antigène Australia est positif, et la probabilité de l'hépatite se renforce.

Le malade est appendicectomisé en mars 1974 (appendice inflammatoire).

la T.A. est alors à 150/95

En avril, la découverte de micropolyadénopathies, la T.A. à 175/100, la baisse de l'état général font évoquer pour la première fois le diagnostic de P.A.N.

Fin avril, la T.A. monte à 200/110 et l'on passe le malade dans le service du Pr. TRAEGER pour chercher une origine à cette H.T.A..

Ponction Biopsie rénale fin avril.

L'étude de la ponction-biopsie rénale réalisée fin avril montre :

1 - Glomérules : 19 glomérules examinés.

mésangium : ++ augmentation de la substance membranoïde.

membrane basale épaissie +

quelques glomérules avec thrombose intra capillaire de quelques anses, une avec distension importante.

2 - Tubes : atrophie tubulaire globale majeure avec épithélium dystrophique méconnaissable.

Cylindres hyalins et granuleux +

3 - Vaisseaux : Sur la première coupe, peu de vaisseaux visibles.

Artérioles très grêles. Une artère interlobul a ire normale.

Sur d'autres niveaux, présence d'interlobulaires avec endartérite fibreuse oblitérante segmentaire très dense et réduisant la lumière vasculaire de 50 % au moins.

Conclusion : Lésions d'ischémie chronique . Cet aspect est compatible avec une forme dite "macroscopique" de péri artérite noueuse .

Le 3 Mai 1974, on pratique une artériographie rénale : une globale, deux sélectives agrandies .

1 - L'artériographie globale montre :

- des reins de taille normale :
à Dte : 15,5 x 7 cm
à G. : 14 x 6,5 cm
avec de chaque côté, une artère polaire inférieure .
- un foie de taille normale .
- de nombreux anévrysmes répartis de façon diffuse dans les reins, le foie, la rate .

2 - Injections sélectives agrandies :

a - à droite : (Fig. 16)

- un tronc de l'artère d'aspect normal
- des sténoses artériolaires diffuses avec images moniliformes très nettes sur les interlobaires et les arquées ainsi que de nombreux arrêts .
- des anévrysmes multiples dont le plus gros mesure 4 mm de diamètre .
- un cercle péri rénal extrêmement développé avec 6 artères perforantes réparties sur le pourtour du rein .
- un néphrogramme hétérogène avec de très nombreux infarctus corticaux et des incisures particulièrement profondes au 1/3 moyen .
Le cortex présente un aspect peigné et la démarcation cortico-médullaire disparaît .

b - à gauche : (Fig. 17)

- sur le tronc de l'artère, une image de dissection limitée, probablement due à l'extrémité de la sonde .



Fig. 16

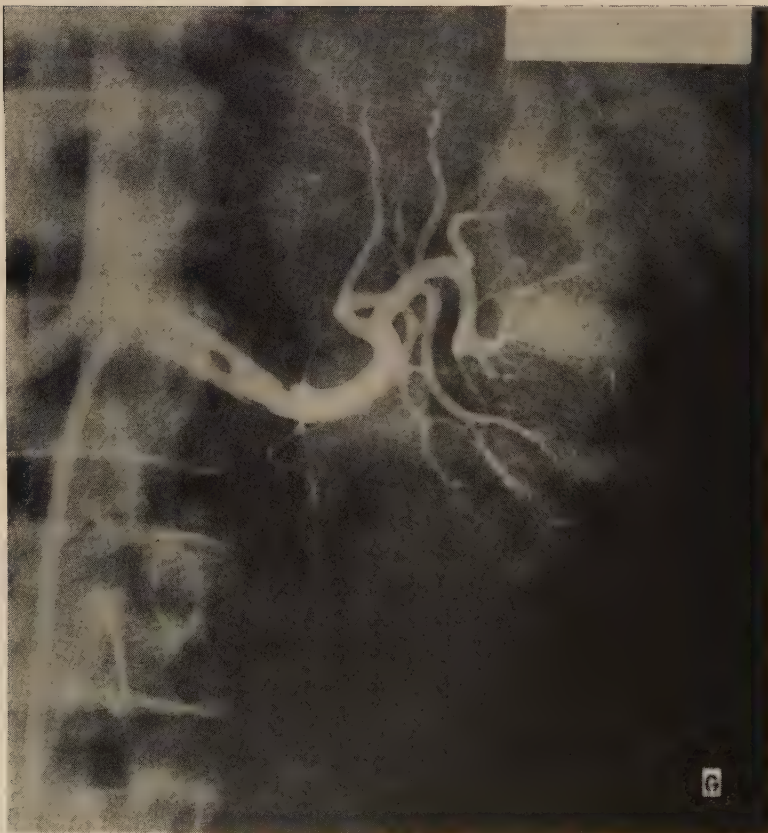


Fig. 17

Fig. 16

Observation X - Artériographie du 3 mai 1974

Sélective rénale droite.

- sténoses artériolaires diffuses avec images d'arrêts
- anévrysmes multiples et disséminés
- cercle péri-rénal très développé avec 6 perforantes
- nombreux infarctus corticaux.

Fig. 17

Observation X - Artériographie du 3 mai 1974

Sélective rénale gauche.

- dissection du tronc de l'artère rénale par la sonde
- lésions artériolaires identiques à celles du coté droit
- encoche profonde du 1/3 moyen de la convexité du rein.

- le reste de l'analyse donne les mêmes résultats que du côté droit, avec des micro anévrysmes diffus dont le plus gros mesure 3 mm de diamètre.
- le cercle péri rénal est très développé avec 4 perforantes et une artère pyélique volumineuse
- l'étude du néphrogramme montre une profonde incisure au 1/3 moyen avec disparition de la démarcation cortico-médullaire.

L'artériographie permet d'affirmer le diagnostic de péri artérite noueuse.

On instaure un traitement médical associant hypotenseurs, Prédnisone, et Imurel.

Le malade est revu en artériographie le 1er octobre 1974: artériographies rénales sélectives agrandies Dte et G., + tronc coeliaque.

1 - Les injections sélectives agrandies montrent :

a - à droite (Fig. 18)

- une nette diminution de la taille du rein qui passe de 14,5 x 7 cm à 12,5 x 6 cm.
- une disparition totale des anévrysmes.
- les images de sténoses artériolaires sont majorées et il existe des aspects de reperméabilisation des obstacles.
- une aggravation des infarctus corticaux en nombre et en taille, s'accompagnant d'un néphrogramme très hétérogène.
- une diminution de l'importance du cercle péri-rénal avec 2 perforantes seulement.

b - à gauche (Fig. 19)

- une diminution identique de la taille du rein qui passe de 14,5 x 6 cm à 11 x 5 cm.
- une sténose du tronc de l'artère rénale.
- de nombreuses sténoses artériolaires.



Fig. 18



Fig. 19

Fig. 18

Observation X - Artériographie du 1er Octobre 1974

Sélective rénale droite

- importante diminution de la taille du rein
- creusement des infarctus corticaux avec néphrogramme hétérogène et contour rénal bosselé
- cercle péri rénal bien développé à la partie inférieure.

Fig. 19

Observation X - Artériographie du 1er Octobre 1974

Sélective rénale gauche

- diminution de la taille du rein
- évolution sténosante de la dissection de l'artère rénale
- sténoses artériolaires nombreuses
- disparition des anévrysmes
- infarctus corticaux plus nombreux et plus profonds
- disparition de la démarcation cortico médullaire.

- une disparition des anévrysmes .
- un cercle péri rénal très développé avec 4 perforantes et une grosse artères pyélique .
- des incisures corticales extrêmement profondes avec néphrogramme très hétérogène et disparition de la démarcation cortico médullaire .

2 - Le Tronc Coeliaque montre :

La disparition des artérioles hépatiques .

En février 1975, la T.A. est descendue à 160/90. Elle remonte à 190/120 en mars 1976 et le 15 septembre 1976, le malade se porte bien et la T.A. est à 160/100.

Dans cette observation, c'est l'artériographie rénale qui a permis d'affirmer le diagnostic, et la ponction-biopsie rénale est simplement compatible avec ce diagnostic .

L E S O B S E R V A T I O N S

D E L A L I T T E R A T U R E

I - TABLEAUX CLINIQUES, HISTOLOGIQUES et EVOLUTIFS

	NOM AUTEURS année	âge	sexe	S. CLINIQUES		CRITERES HISTOLOGIQUES			EVOLUTION
				HTA	S. Urinaires	Biopsie	P.B.R.	Pièces	
1	KAPLAN 1958	7	♀	⊕	Néphrite aiguë Protéinurie	Muscle ⊖			Décès après angiographie
2	OSTRUM 1960	40	♂	⊕	Douleurs et masse lombaire		⊕		Décès post opératoire.
3	BRON, Strott 1965	16	♂	⊕			⊖		Guérison après Corticothérapie
4	FLEMING 1965	42	♂	⊕	Protéinurie	Muscle ⊖			Guérison après Corticothérapie.
5	HORNER 1966	40	♂	⊕	Hématurie Douleurs lombaires droites	Muscle ⊕			Stabilisation sous cortisone.
6	NILSSON 1966	38	♀	⊕			⊕		F.A.V. après P.B.R. Guérison.
7	CHUDACEK 1967	38	♂					Autopsie ⊕	Décès
8	CHUDACEK 1967	52	♂	⊕				Autopsie ⊕	Décès
9	CURRAN 1967	28	♂	⊕			⊕	⊕	Décès - 59 -
10	ANDERSON 1968	35	♀	⊕		Foie Nerf ⊕	⊖		F.A.V. après P.B.R.

	NOM AUTEURS année	âge	sexe	S. Cliniques		Critères	histologiques		EVOLUTION
				HTA	S. Urinaires		Biopsie	P.B.R.	
11	EFSEN 1968	37	♂	⊕				Autopsie ⊕	DECES
12	EVENS 1968	45	♂	⊕	Douleurs lombaires			Autopsie ⊕	DECES
13	McCLURE 1969	44	♀	⊕				Autopsie ⊕	DECES
14	CZEKALA 1969	30	♂	⊕					
15	CZEKALA 1969	31	♂	⊕				Autopsie ⊕	DECES
16	BRON STILLEY 1970	47	♂	⊕	Hématurie Insuffisance rénale			Autopsie ⊕	DECES
17	BRON STILLEY 1970	42	♂	⊕	Douleur lombaire G.			Néphroto- mie ⊕	H.T.A. séquellaire
18	BRON CAJARAU 1970	67	♀		Hématurie	Muscle ⊕		Autopsie ⊕	DECES
19	CAPPS 1970	54	♂		Douleur et masse lombaire D.			Autopsie ⊕	DECES
20	CITRON 1970	19	♂	⊕	Insuffisance rénale			Autopsie ⊕	DECES

	NOM AUTEURS année	âge	sexe	S. Cliniques		CRITERES HISTOLOGIQUES			EVOLUTION
				HTA	S. Urinaires	Biopsie	P.B.R.	Pièces	
21	CITRON 1970	21	♀			Muscle ⊕		Autopsie ⊕	DECES
22	HERSCHMAN 1970	13	♀	⊕	Protéinurie	Artère temporale ⊕			
23	PETERSON 1970	37	♂	⊕	Hématurie	Muscle ⊕			Stabilisation sous cortisone
24	CABAL 1971	43	♂						DECES (hémorragie digestive).
25	DORNFELD 1971	27	♂	⊕	Hématurie	Nodule cutané ⊕			DECES
26	DORNFELD 1971	27	♀	⊕		Multi- ples ⊖			
27	DORNFELD 1971	48	♀	⊕		Muscle ⊖			
28	DORNFELD 1971	45	♀		Insuffisance rénale		⊕	Autopsie ⊕	DECES
29	ESSINGER 1971	50	♂	⊕		Muscle ⊖		Autopsie ⊕	DECES - 61 -
30	ESSINGER 1971	31	♂	⊕		Muscle ⊕			DECES (hémorragie digestive)

	NOM AUTEURS année	âge	sexe	S. Cliniques		CRITERES HISTOLOGQUES			EVOLUTION
				HTA	S. Urinaires	Biopsie	PBR	Pièces	
31	KOHN 1971	45	♀		Protéinurie Anurie		⊖ 2 fois		F A V après P.B.R. DECES
32	HELENON 1972	66	♂	⊕	Insuffisance rénale aigüe		⊕		Insuffisance rénale chronique Dialyse chronique.
33	HELENON 1972	16	♂	⊕	Insuffisance rénale + hématurie + protéinurie		⊖		Stabilisation puis décès (rupture spontanée du foie)
34	KUSS 1972	55	♂	⊕	Hématurie après P.B.R.		⊖		F.A.V. + H.P.R. + plate du bassin et après PBR - guérison
35	McLAIN 1972	16	♂	⊕		ganglions foie muscle ⊖			Guérison après corticothérapie
36	LEONHARDT 1972	30	♂		Douleur du flanc G + hématurie	Muscle ⊕			Stabilisation sous cortisone
37	ROBINS 1972	15	♂			Muscle ⊖			Guérison sous corticothérapie
38	ROBINS 1972	50	♀	⊕		Peau Muscle ⊖	⊖		Stabilisation un an sous cortisone puis rechute DECES
39	ROBINS 1972	28	♂	⊕		Peau ⊕			Guérison I R I
40	KOHLER 1973	28	♂	⊕	Anurie (dialyse)		⊕	Autopsie ⊕	DECES

	NOM AUTEURS année	âge	sexe	S. Cliniques		Critères histologiques			EVOLUTION
				HTA	S. Urinaires	Biopsie	P.B.R.	Pièces	
41	KOHLER 1973	47	♂	⊕					
42	LEMIEUX 1973	35	♂	⊕	Protéinurie	Muscle ⊖	⊖		Guérison après corticothérapie
43	CONVARD 1973	43	♂	⊕	Protéinurie Hématurie	Peau +			Stabilisation sous cortisone
44	CONVARD 1973	57	♂			Peau Muscle ⊖			Décès
45	CONVARD 1973	65	♂			Ganglion ⊕			
46	CONVARD 1973	51	♂		Insuffisance rénale chronique.	Muscle ⊕			
47	CONVARD 1973	40	♀		Hématurie	Peau ⊕			Stabilisation sous cortisone
48	CONVARD 1973	14	♂			Muscle ⊖			stabilisation sous cortisone
49	CONVARD 1973	30	♂			Muscle Peau ⊕			Guérison après corticothérapie
50	CONVARD 1973	50	♀	⊕		Muscle ⊕	⊖		

	NOM AUTEURS année	âge	sexe	S. Cliniques		Critères histologiques			EVOLUTION
				HTA	S. Urinaires	Biopsie	P.B.R.	Pièces	
51	CONVARD 1973	68	♂	+		Muscle +			
52	CECILE 1974	39	♀					Autopsie +	DECES
53	EKELUND 1974	56	♂			Muscle +	+		DECES
54	EKELUND 1974	27	♀	+			+		Guérison après corticothérapie
55	VON FRICKE 1974	63	♀		Douleurs lombaires Protéinurie + hématurie	Muscle +			
56	GUNTHER 1974	18	♀	+	Douleurs lombaires Dte + hématurie	Peau +		Néphrectomie +	
57	PADOVANI 1974	47	♀	+	Douleurs lombaires + hématuries + anurie			Autopsie +	DECES (insuffisance rénale).
58	PADOVANI 1974	39	♀	+		Peau Muscle +			
59	PADOVANI 1974	27	♀	+		Muscle +	+		Stabilisation sous Corticothérapie.
60	PADOVANI 1974	29	♂	+		Muscle Peau +	+		

	NOM AUTEURS année	âge	sexe	S. Cliniques		Critères	histologiques		EVOLUTION
				HTA	S. Urinaires		Biopsie	P.B.R.	
61	TOCCI 1974	38	♂		Douleurs lombaires				Stabilisation. H T A séquellaire
62	LUNDSTROM 1975	56	♂		Hématurie puis anurie				DECES
63	LUNDSTROM 1975	33	♂	⊕		Muscle ⊕			DECES
64	LUNDSTROM 1975	40	♀		Insuffisance rénale				
65	MICHEL 1975	35	♂	⊕	Protéinurie Hématurie	Nodule cutané ⊕			Stabilisation sous cortico- thérapie
66	REGENT 1975	31	♂	⊕		Muscle ⊖			DECES
67	REGENT 1975		♂			Muscle ⊕			Guérison après corticothérapie
68	HERMANUTZ 1975	53	♂		Hématurie Protéinu- rie. Insuffisance rénale	Muscle ⊕			Amélioration sous traitement puis abcès cérébral et DECES
69	AYERS 1976	21	♂	⊕		Muscle ⊕ Foie ⊖			65 -
70	ZANETTI 1976	47	♂		Hématurie	Muscle ⊕			Guérison après cortico thérapie

[illegible]

	NOM AUTEURS année	âge	sexe	S. Cliniques		Critères histologiques			EVOLUTION
				HTA	S. Urinaires	Biopsie	P.B.R.	Pièces	
I BIA	PINET (observation personnelle)	39	♂	+	Hématurie Douleurs lombaires	Muscle (+)			Stabilisation sous traitement HTA sévère séquellaire
II CHE	PINET (observation personnelle)	40	♂	+	Hématurie	Nodule Cutané (+)		Autopsie (+)	DECES par pancréatite aigüe Evolution depuis 20 ans.
III DEL	PINET (observation personnelle)	33	♂	+	Protéinurie Hématurie		+		Stabilisation mais Insuffisance rénale chronique
IV DUM	PINET (observation personnelle)	65	♂		Protéinurie Insuffisance rénale	Muscle (+)			DECES
V JUS.	PINET (observation personnelle)	22	♀			Muscle (+)	-		Guérison sous Corticothérapie
VI MAD.	PINET (observation personnelle)	19	♀	+	Protéinurie	Nodule Cutané (+)	-		Stabilisation sous traitement Médical
VII MOL.	PINET (observation personnelle)	56	♂	+		Muscle (+)			
VIII PAG.	PINET (observation personnelle)	26	♀	+	Hématurie Syndrome néphrotique	Muscle (+)	-		Stabilisation sous Corticothérapie
IX PEY.	PINET (observation personnelle)	48	♀		Insuffisance rénale		-	Autopsie (+)	DECES post opératoire après Biopsie rénale chirurgicale
X THO	PINET (observation personnelle).	39	♂	+	Protéinurie		+		Guérison sous traitement Médical

II - TABLEAUX RADIOLOGIQUES

ARTÉRIOGRAPHIE									
U. I. V.		pédicule				ARTÉRIOGRAPHIE			
fonction	morphologie	rénale	T.C.	M. S.	anévrismes	sténoses obstructions	infarctus	complications	2e Angio
1 N	N	(globale)			O	O	⊕		
2		⊕			†(suspicion)			Hématome péri rénal	
3 ↗		⊕	⊕		⊕	⊕	⊕		
4 N	N	⊕			⊕		⊕		
5 N	N	⊕			⊕		⊕	2 H.P.R. successifs	
6		⊕						F.A.V.	disparition de la FAV 3 mois après
7		⊕	⊕	⊕	⊕				
8		⊕			⊕		⊕		
9 ↗	N	⊕			⊕	⊕		F.A.V.	- 69 -
10 N	N	⊕				⊕	⊕	F.A.V.	

ARTÉRIOGRAPHIE									
U. I. V.		pédicule							
fonction	morphologie	rénale	T.C.	M. S.	anévrismes	sténoses obstructions	infarctus	complications	2e Angio
11		⊕			⊕	+	⊕		
12	D = N G = 	⊕			⊕		⊕		
13	masse du pôle inf. du rein gauche	⊕			⊕			H.P.R. gauche	20 jours après -) amélioration
14		⊕			⊕		⊕		
15		⊕			⊕	⊕	⊕		
16		⊕			⊕			H.P.R.	
17	D = N G = pas d'excrétion	⊕	⊕	⊕	⊕			H.P.R. gauche	
18		⊕	⊕	⊕	⊕				
19	masse de la fosse lombaire droite.	⊕	⊕	⊕	⊕	⊕	⊕		- 70 -
20		⊕			⊕	⊕	⊕		

SIGNES RADIOLOGIQUES											
U. I. V.			pédicule			ARTÉRIOGRAPHie					
fonction	morphologie	rénale	T.C.	M. S.	anévrismes	sténoses obstructions	infarctus	complications	2e Angio		
21		+	+		+	+	+				
22		+	+	+	+		+				
23	Masse rénale droite	+			+						
24		+	+					2 H.P.R. successifs			
25	N	+		+	+	+					
26	N	+		+	+						
27	N	+			+	+	+				
28		+			+	+					
29	N	+		+	+	+					- 71 -
30	N	+	+		+	+	+				

U. I. V.		pédicuté				ARTÉRIOGRAPHIE					2e Angio
fonction	morphologie	rénale	T.C.:	M. S.	anévrismes	sténoses obstructions	infarctus	complications			
31	N	+			+			F. A. V.			
32		+	+		+						
33	augmentation de la taille des reins	+	+	+	+	+		rupture hépatique + hémato-me splénique	7 du nombre et de la taille des lésions		
34	G = N D = retard	+						F. A. V. + hématome pole Sup. + plaie du bassin			
35		+	+		+	+	+		1 an après-) disparition des anévrys- mes.		
36	G = 7	+			+	+	+				
37		+	+		+	+	+		1 an après-) disparition des anévrysmes		
38		+			+	+			13 mois après persistance des sténoses		
39		+			+	+	+		30 mois après disparition des anévrysmes		
40	N	+			+				1 7 2 1		

U. I. V.		S I G N E S			A R T E R I O G R A P H I E				
fonction	morphologie Signes de Pyélonéphrite	p e d i c u l a i r e			anévrismes	sténoses obstructions	infarctus	complications	2e Angio
		rénale	T.C.:	M. S.					
40		⊕		⊕	⊕	⊕			
42	↗	⊕			⊕	⊕	⊕		
43		⊕	⊕	⊕	⊕	⊕			
44		⊕	⊕	⊕	⊕				
45		⊕	⊕	⊕		⊕			
46		⊕	⊕	⊕	⊕	⊕			
47		⊕	⊕	⊕					
48		⊕	⊕	⊕	⊕	⊕			
49						⊕			- 73 -
50		⊕	⊕	⊕		⊕			

ARTÉRIOGRAPHIE									
U. I. V.		pédicule				ARTÉRIOGRAPHIE			
fonction	morphologie	rénale	T.C.	M. S.	anévrismes	sténoses obstructions	infarctus	complications	2e Angio
51		⊕	⊕	⊕		⊕			
52	N	⊕	⊕	⊕	+				
53		⊕				⊕			
54		⊕				⊕	⊕		après 2 ans -) aggravation des lésions art.
55	N	⊕		⊕	⊕	⊕			
56		⊕			⊕		⊕	H.P.R. + hématome intra rénal	
57	D et G = O	⊕			⊕	⊕	⊕		
58		⊕			⊕				
59	rein gauche refoulé	⊕	⊕		⊕			H.P.R.	- 74 -
60	N	⊕			⊕				

ARTÉRIOGRAPHIE									
U. I. V.		pédicule				anévrismes			
fonction	morphologie	néphale	T.C.	M. S.	sténoses obstructions	infarctus	complications	2e Angio	
61 G = N D = N	masse du flanc droit	+					F.P.R.		
62		+			+				
63		+							
64		+							
65	Refoulement unilatéral	+					F.P.R.		
66	N	+	+						
67		+							
68		+	+	+	+	+			
69				+	+	+	Hématome pari Hépatique.		- 75 -
70	N	+	+		+				

[illegible]

U. I. V.		pédicule				ARTÉRIOGRAPHIE				
fonction	morphologie	néphale	T.C.	M. S.	anévrismes	sténoses obstructions	infarctus	complications	2e Angio	
I BIA	tuberculeuse pôle sup. rein droit.	+	+		+	+	+	H.P.R. droit	après traitement	
II CHE		+	+	+	+	+	+			
III DEL		+			+	+	+		1 an après 7 infarctus	
IV DUM	↗	+	+			+	+		micro angio graphie d'un rein	
V JUS		+	+		+	+	+			
VI MAD		+				+	+			
VII MOL		+	+	+	+	+	+			
VIII PAG	G = N D = ↗ gros rein droit	+	+	+	+	+	+		1 an après	
IX PEY		+			+	+	+		- 77 -	
X THO	N	+			+	+	+		5 mois après → anévrisme	

ANALYSE DE NOS OBSERVATIONS ET

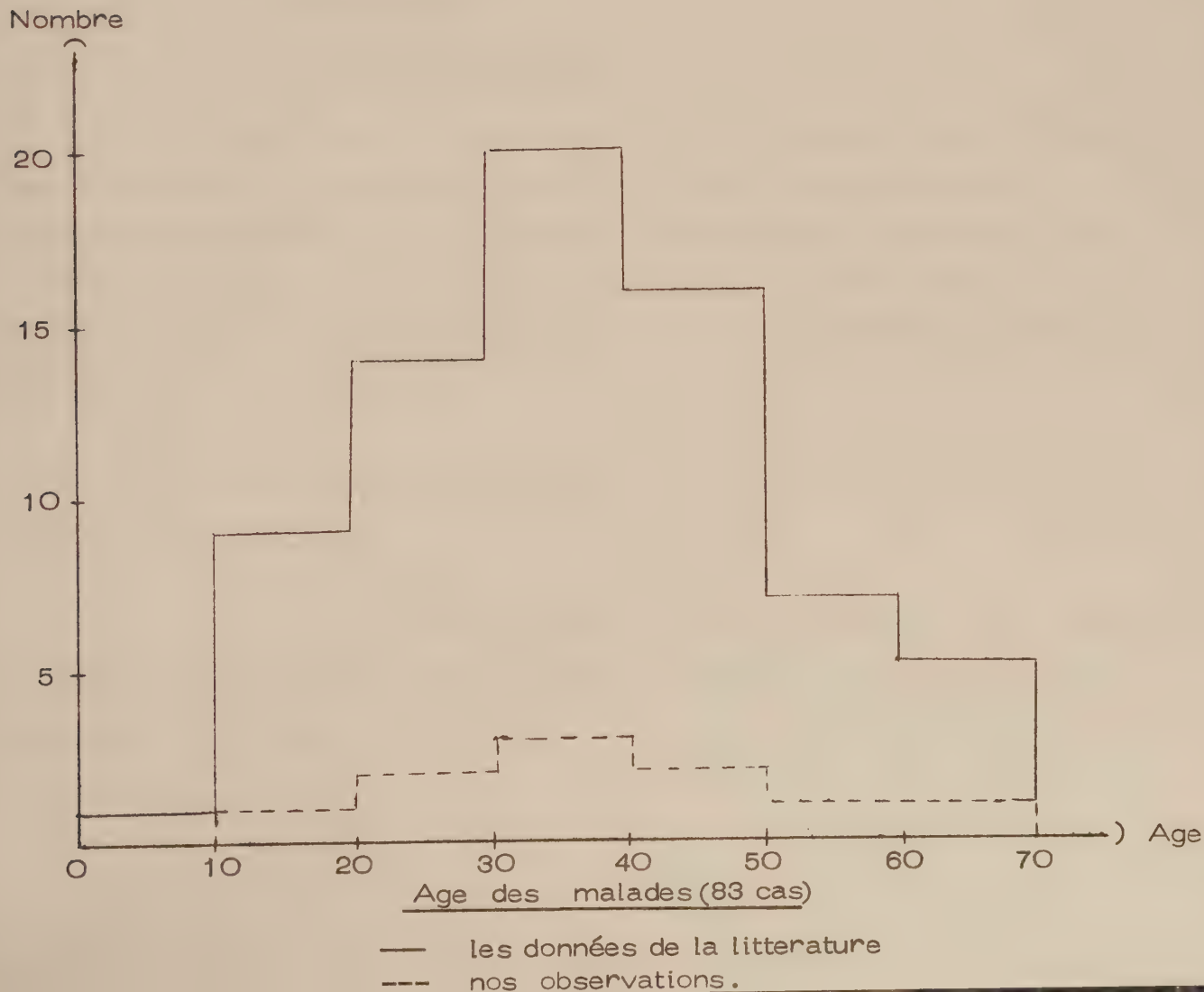
CONFRONTATIONS AVEC LES DONNEES DE LA LITTERATURE

Nous avons colligé dans la littérature mondiale consultée jusqu'en mars 1977, 73 observations de périartérite noueuse inventoriées par artériographie. Nous ajoutons à ce matériel nos 10 observations personnelles. Notre analyse portera donc sur 83 observations.

I - ELEMENTS CLINIQUES

1 - Age

La pyramide des âges s'établit ainsi :



- Cette répartition est tout à fait superposable à celle des auteurs classiques (NUZUM, ROSE) (76, 87) ; la périartérite noueuse survient à tout âge, avec une prédominance entre 20 et 50 ans (50 malades sur 72 ou 69 %).

Notre statistique personnelle est en concordance exacte avec les données de la littérature (7 malades sur 10 entre 20 et 50 ans, ou 70 %).

En résumé, il y a un pic de fréquence entre 30 et 40 ans avec une distribution de type courbe de GAUSS.

2 - Sexe

- La fréquence plus élevée de la maladie chez l'homme que chez la femme est classique : les 73 cas se répartissent en 55 hommes et 18 femmes. Notre série comporte 6 hommes et 4 femmes.

3 - Symptomatoologie

- A) L'Hypertension artérielle

Classiquement, seule la forme microscopique de la périartérite noueuse donne sur le plan clinique une élévation de la tension artérielle. En fait, les cas explorés ici sont essentiellement des formes macroscopiques et le pourcentage des malades hypertendus est élevé : sur 65 malades où la tension artérielle est notée, 46 ont une tension artérielle diastolique supérieure à 100 mm Hg.

Dans notre série, 7 malades sur 10 avaient une diastolique supérieure à 100 mm Hg.

Ceci est peut être à mettre sur le compte de l'évolution sclérosante des lésions artérielles entraînant une ischémie rénale, source d'hypertension (ROSE-SPENCER) (88).

- B) L'atteinte de l'Etat Général

Ce signe n'a été mentionné que dans 36 des observations de la littérature .

Chez nos malades, a été constatée une importante altération de l'Etat Général 6 fois sur 10.

- C) Les signes urinaires

Les signes cliniques orientant les investigations vers la sphère rénale sont fréquemment retrouvés :

- une protéinurie dans 11 cas (5 de nos malades)
- une hématurie macroscopique ou microscopique dans 19 cas (3 chez nos malades).
- une insuffisance rénale dans 13 cas (3 chez nos malades) .
- des douleurs lombaires dans 11 cas (1 cas de nos malades) .

Ces signes peuvent s'additionner et plusieurs malades présentent un tableau clinique complexe .

II - ELEMENTS HISTOLOGIQUES

La preuve histologique est l'argument décisif dans le diagnostic de la maladie, aussi, cette recherche est pratiquée dans la plupart des observations .

- 1 - La biopsie musculaire a été pratiquée chez 35 malades et les réponses ont été positives dans 18 cas .

Dans notre série, 4 sur 5 se sont avérées positives .

- 2 - La biopsie cutanée (peau et nodule sous cutané) a été pratiquée chez 14 malades avec 9 réponses positives .

Une seule positive pour 2 faites dans notre série .

- 3 - La ponction-biopsie rénale pratiquée chez 18 malades s'est avérée concluante 9 fois, alors que dans nos observations, l'examen a tranché dans 2 cas sur 6.
- 4 - L'étude de pièces opératoires ou de pièces d'autopsie a permis le diagnostic dans 24 observations de la littérature et une fois dans notre série.

En somme, qu'il s'agisse de biopsie musculaire, cutanée ou rénale, la réponse n'est concluante que grossièrement une fois sur 2 (malgré des tentatives souvent répétées). Ceci permet de souligner l'intérêt de l'artériographie dans le diagnostic de la maladie.

III - BILAN RADIOLOGIQUE

1 - Urographie Intra Veineuse.

Le bilan urographique de ces malades est rarement pratiqué ou tout au moins rarement mentionné dans les observations de la littérature.

Néanmoins, dans les 30 observations dans lesquelles l'U.I.V. est rapportée, on retrouve :

- sur le plan fonctionnel, un aspect normal dans 17 des cas, une diminution de la valeur fonctionnelle d'un ou des 2 reins chez 13 malades. Dans nos observations, la valeur fonctionnelle était normale une fois, diminuée dans 2 cas.
- sur le plan morphologique, on a découvert 11 syndromes tumoraux du rein, généralement en rapport avec un hématome péri rénal. Cette éventualité a été observée une fois dans notre série.

2 - Artériographie

La littérature comporte 73 observations de périartérite noueuse explorées par artériographie. Certaines à plusieurs reprises, ce qui donne la répartition suivante :

. Artériographie Rénale :	86
. Tronc Coeliaque :	28
. Mésentérique Supérieure :	21
. autres territoires :	
- Membres Inférieurs :	1
- Membres Supérieurs :	1
- Artère Pulmonaire :	1
- carotide :	1

Notre série permet d'ajouter à ces observations, 10 malades ayant eu une exploration angiographique abdominale, c'est-à-dire 14 artériographies avec :

- 14 artériographies rénales
- 7 troncs coeliaques
- 3 mésentériques supérieures.

Ces 14 examens ont été pratiqués dans le Service de Madame le Professeur Agrégé Annick PINET, soit à l'Hôpital de l'Antiquaille, soit à l'Hôpital Edouard Herriot de 1973 à 1976. A la lumière de cette expérience globale peuvent se dégager d'une part les impératifs techniques, d'autre part, l'apport de la méthode.

A) Technique

Ecartant l'angiographie par voie veineuse, peu précise, et la ponction aortique translombaire avec laquelle il est impossible de pratiquer des injections sélectives, nous n'avons utilisé que le cathétérisme artériel rétrograde selon la technique de Seldinger, par voie fémorale. .

L'aortographie globale est systématique. Elle est toujours pratiquée en premier, à titre de bilan général et de repérage. Elle est particulièrement importante dans le cas de la périartérite noueuse, maladie diffuse dont elle constitue le premier bilan.

On pratique ensuite des injections sélectives dans les différentes

branches de l'aorte, la précision obtenue étant indispensable pour mettre en évidence les lésions de petite taille. Les incidences utilisées sont la face et l'oblique (profil vrai de rein), en fonction de l'organe étudié.

Enfin, il convient d'insister tout particulièrement sur la technique d'agrandissement direct utilisée en routine actuellement pour les injections sélectives rénales. La grande majorité de nos malades ont bénéficié de ce progrès technique qui rend visible des images dont la taille les faisait jusqu'ici échapper à l'analyse, et qui n'est limité pour le moment que par la corpulence du malade. Dans le cadre de la péri-artérite noueuse, l'intérêt d'une telle technique est évident (DONRFELD) (29). Nous utilisons un tube à foyer fin (0,3 mm vérifié photographiquement), à anode rapide (9 000 tr/mn), supportant une charge de 16 KW à 160 mA. (Charge spécifique : 133 KW/mm²). Les films sont tirés en série à la cadence de 2 par seconde, entre 70 et 85 KV pour un temps de pose compris entre 0,10 et 0,20 secondes. La distance foyer-film est de 90 cm et la table possède une élévation de 45 cm, ce qui procure un agrandissement de rapport 2. La grille anti-diffusion peut être enlevée, le rayonnement n'atteignant pas le film à cette distance. Ceci permet d'alléger d'autant les constantes.

En résumé, et à l'heure actuelle, le bilan angiographique d'un malade suspect de péri-artérite noueuse comporte de façon systématique :

- une aortographie globale de face avec temps artériels, temps parenchymateux, et temps veineux,
- une injection sélective dans chacune des artères rénales avec films agrandis en incidence de face, puis en incidence oblique (profil vrai de rein),
- une injection sélective dans le Tronc Coeliaque, en incidence de face.
- une injection sélective contingente dans la Mésentérique Supérieure, du fait du peu de fréquence des lésions observées à ce niveau, en fonction des modifications observées sur l'aortographie globale.

B) Protocole d'interprétation

A la lumière de notre expérience, un protocole d'interprétation

doit étudier successivement différents critères :

a) Aortographie globale :

- lésion artérielle grossière ou siégeant au contraire sur de petites branches (intercostales, lombaires...),
- taille des reins,
- taille du foie .

b) Sélective rénale agrandie :

- aspect du tronc de l'artère rénale et de ses premières branches
- aspect des branches de division ultérieures : interlobaires, arquées, voire interlobulaires parfois visibles avec recherche des oblitérations, des sténoses ou de simples irrégularités pariétales. Recherche des images de revascularisation.
- recherche des microanévrismes dont l'existence doit être affirmée à l'aide de deux incidences pour éliminer une boucle vasculaire .
- appréciation de l'importance du cercle exo-rénal et de son origine (artères perforantes, capsulaires, pyélo-urétérales).
- étude du néphrogramme :
 - . aspect général (rein bosselé, pâle ou dense)
 - . recherche d'infarctus corticaux
 - . appréciation de la démarcation cortico médullaire et de l'épaisseur du cortex .

c) Tronc Coeliaque :

- aspect de la vascularisation artérielle (présence d'anévrismes, de sténoses).
- qualité de l'hépatogramme artériel et veineux .

d) Autre pédicule :

On recherche ici encore les lésions artériolaires spécifiques

de la maladie

C) Apport de l'artériographie

L'analyse des documents de notre série de malades selon le protocole d'interprétation proposé ci-dessus a montré les éléments suivants :

- les micro anévrysmes sont présents chez 8 malades, et apparaissent sur 9 examens.
4 fois, ils sont multiples, siégeant sur les deux reins et le foie, ne posant pas de problème de reconnaissance.
- les irrégularités artériolaires sont constantes (10 malades et 14 examens), le plus souvent diffuses sur les artères interlobaires et arquées (10 examens).
- les obstructions vasculaires apparaissent un peu moins souvent (8 malades et 11 artériographies), s'accompagnant 3 fois d'images de revascularisation typique.
- les infarctus corticaux sont visibles chez tous nos malades lors de chaque examen, 8 fois multiples et très profonds.
- le cercle artériel péri-rénal est présent chez 9 malades, visible sur 11 examens, 7 fois très développé. Son importance souvent (4 fois) différente sur les deux reins. Il s'accompagne d'artères perforantes (8 malades, 9 examens), là encore souvent de façon asymétrique (4 fois).
- le néphrogramme hétérogène est constant (10 malades, 14 artériographies), particulièrement marqué sur 6 examens.
- la disparition de la démarcation cortico médullaire est appréciable chez 7 malades, dans 11 examens.
Elle est souvent plus marquée sur la convexité du rein, les deux pôles montrant une persistance de la démarcation.

LES SIGNES ARTERIOGRAPHIQUES

I - LES MICRO ANEVRYSMES

1 - Description

Connus depuis les travaux de MEANEY en 1958 (71) sur pièces anatomiques injectées, ils sont l'élément essentiel du diagnostic angiographique de la maladie.

Ils sont multiples, de taille variable, mais le plus souvent petits (1 à 5 mm) d'où le nom de micro anévrysmes. Exceptionnellement, ils peuvent être plus gros (1 à 2 cm), ce qui serait plutôt le cas des localisations hépatiques (CHUDACEK (13), ESSINGER (33), AYERS (5)).

Ils sont habituellement sacciformes, mais l'aspect fusiforme peut se rapprocher des sténoses moniliformes que l'on observe (CONVARD)(18-19) .

Ils intéressent les artères musculaires de moyen et petit calibre, sans atteindre les gros troncs et sont situés le plus souvent sur les bifurcations (LUNDSTROM (69), ZEEK (98)). A l'étage rénal, ils atteignent donc les artères arquées et interlobaires, quelquefois les interlobulaires, respectant habituellement les branches de division de l'artère rénale sauf cas particulier (HERBUT)(53) .

Enfin, il est plus facile de les mettre en évidence sur le temps parenchymateux de l'artériographie, car l'opacification de la poche persiste (CONVARD (18-19)). Le diagnostic de micro anévrysme peut être porté par défaut lorsque la poche est thrombosée ou lorsqu'elle est trop petite pour être vue (D'IZARN) (27), d'où l'intérêt de l'agrandissement radiologique (DORNFELD)(29) .

2 - Diagnostic Différentiel

A) ce qui n'est pas un anévrysme

Il convient ici d'éliminer une simple boucle vasculaire en s'aidant d'une incidence double et de la persistance de l'opacification de la poche anévrysmale au temps parenchymateux de l'artériographie.

B) les autres maladies anévrysmales

a - les anévrysmes proximaux (PAIS (80) , VAUGHAN (93).

Ces diagnostics ne se discutent que rarement, la périartérite noueuse étant une maladie qui intéresse les artères de moyen et petit calibre. Toutefois, HERBUT (53) et AYERS (5) ont décrit des anévrysmes de grande taille situés sur les gros troncs dans la périartérite noueuse. C'est pourquoi il convient d'éliminer les causes suivantes susceptibles de donner des anévrysmes généralement isolés, de taille plus importante et siégeant sur les gros troncs :

- l'anévrysme congénital
- la dysplasie fibro-musculaire qui a la particularité d'atteindre parfois les branches de division secondaire ou tertiaire. Elle donne un aspect spécial au réseau artériel avec une succession de sténoses et de dilatations moniliformes.
- l'anévrysme post-traumatique, sacciforme dont le contexte doit être recherché.
- l'athérome qui peut donner des images comparables à celles de la dysplasie fibro musculaire, à un âge plus avancé.

b - les anévrysmes distaux

1) au sein d'une masse tumorale

Dans ce cadre ne se discutent pas les anévrysmes de l'hypernéphrome qui ne sont en fait que des flaqes vasculaires sans paroi propre. Dans l'angiomyolipome, par contre, ce sont de véritables anévrysmes, habituellement sacciformes. Dans les deux cas,

la situation au sein d'une masse hypervasculaire oriente le diagnostic.

2) les anévrysmes distaux diffus

C'est dans ce groupe de maladies que se situe le véritable diagnostic différentiel des micro anévrysmes de la périartérite noueuse.

a) la neurofibromatose (ANDRE) (1) ou maladie de Recklinghausen dont les localisations rénales sont source d'hypertension artérielle habituellement. La formation d'anévrysmes est ici accompagnée de sténose de l'artère rénale. Les artères intra-rénales sont en règle de calibre irrégulier avec des sténoses multiples. Les localisations extra rénales sont nombreuses (Aorte, artères cérébrales, ..)

b) les anévrysmes mycotiques que l'on voit surtout dans l'endocardite infectieuse peuvent se présenter soit sous forme unique, soit plus classiquement sous une forme multiple, réalisant la "pluie d'anévrysmes", en règle sur les bifurcations. Le contexte clinique et bactériologique fait le diagnostic.

c) les angéites nécrosantes. Dans ce cadre, on regroupe une série de maladies très différentes pouvant provoquer la formation d'anévrysmes sur les artères de calibre fin. Classiquement (ZEEK) (98, 99), on distingue 5 groupes :

- l'artérite hyperergique, correspondant à la réaction vasculaire au conflit Antigène - Anticorps.

- l'angéite granulomateuse de CHURG et STRAUSS (14) qui atteint plus rarement le rein. Les lésions siègent volontiers sur la circulation pulmonaire et sont assez peu ectasiantes.

- les autres collagénoses (Lupus Erythémateux Disséminé, sclérodermie) ou la maladie de Wegener.

- la maladie de Horton dont la localisation sur l'artère temporale très habituelle oriente le diagnostic, peut atteindre d'autres artères de l'organisme et y déterminer la formation d'anévrysmes.

- l'artérite rhumatoïde qui passe au second plan derrière l'atteinte cardiaque habituelle.

Depuis cette classification, HALPERN et CITRON (15,48), en 1970, ont ajouté l'artérite des drogués. Celle-ci, dont le tableau histologique est tout à fait superposable à celui de la périartérite noueuse, survient à la suite d'intoxications diverses. La drogue qui est toutefois le plus souvent en cause est la métamphétamine, seule ou associée à l'héroïne ou à l'acide D. Lysergique.

Le tableau clinique est variable depuis l'absence de symptômes jusqu'à l'atteinte polyviscérale avec en particulier, Insuffisance Rénale, Hypertension Artérielle, oedème pulmonaire, et pancréatite. L'atteinte vasculaire anévrysmale peut se voir dans le rein, le foie, le pancréas et l'intestin grêle. Le pronostic est redoutable, même après arrêt de l'intoxication.

On peut rapprocher de ce tableau l'intoxication par l'éthylène glycol susceptible de donner des anévrysmes sur les artères de moyen calibre (1 cas personnel).

d) Enfin, on peut regrouper deux autres causes d'erreur de diagnostic, le diabète dans lequel OECILE (11) a décrit des microanévrysmes sur la circulation artériolaire des pieds, et la néphroangiosclérose (REGENT) (84) accompagnant l'H. T. A. maligne et susceptible de donner des images artériographiques pseudo anévrysmes par pelotonnement des artères interlobulaires à la jonction cortico médullaire dans le rein.

3 - Evolution des anévrysmes

A) Evolution sans complication

L'évolution des anévrysmes a pu être appréciée chez les malades à qui on a fait des angiographies itératives.

NILSSON (75) le premier en 1966 a pratiqué deux bilans artériographiques à un malade porteur de périartérite noueuse.

L'intervalle entre les deux examens était de 3 mois. Ceci a permis de constater la disparition de la fistule artério-veineuse survenue

après ponction-biopsie rénale. La biopsie rénale avait permis de faire le diagnostic alors que la première artériographie n'avait rien montré de typique.

Ensuite, en 1972 ROBINS (86) présente 3 malades dont la deuxième angiographie pratiquée 12, 13 et 30 mois après la première montre chaque fois la disparition ou tout au moins une diminution de la taille et du nombre des anévrysmes. Par contre, sténoses ou obstructions artériolaires et infarctus corticaux semblent majorés sur le deuxième examen. La même constatation est faite par Mc LAIN (64) la même année sur une observation (intervalle de 1 an).

Ensuite McLURE (16) en 1969, puis MICHEL (72) en 1975 obtiennent le même résultat, chacun dans un cas, tandis que EKE LUND (31), en 1974, constate une aggravation des lésions de sténoses artérielles et d'infarctus, chez un malade, 2 ans après la première angiographie qui n'avait pas montré d'anévrysmes.

HELENON (50) en 1972 par contre, constate une aggravation de la symptomatologie avec augmentation de la taille des anévrysmes, particulièrement dans le foie où ils déterminent une rupture hépatique. Ce même auteur en 1977 (51) présente une observation dans laquelle l'évolution sous traitement semble entraîner la disparition des anévrysmes, tandis que dans l'autre, le diagnostic méconnu sur le premier examen se trouve évident sur le second du fait de l'apparition diffuse d'anévrysmes volumineux.

Il semble donc au vu de ces 11 observations que dans le plus grand nombre de cas (7 sur 9), l'évolution sous traitement corticoïde entraîne une disparition des anévrysmes qui existaient sur le premier examen.

Ceci est rapprocher des données de nos observations dans lesquelles 4 malades ont eu deux angiographies successives. Si l'un d'entre eux (Observ. VIII) ne possédait pas d'anévrysmes sur les premiers films, 2 autres (Observ. I et III), (Fig 3 et 4),

ont vu leurs anévrysmes diminuer en taille et en nombre, tandis que chez le dernier (Observ. X) (Fig. 16, 17, 18, 19) ceux-ci disparaissaient totalement lors du deuxième examen.

Ces constatations radiologiques sont à comparer aux données de l'histologie dans laquelle il est classique de voir disparaître les anévrysmes lors de l'évolution des lésions artériolaires vers la cicatrisation fibreuse.

Toutefois, l'évolution spontanée par poussées successives explique qu'il puisse se juxtaposer des lésions fraîches et des lésions de sclérose de façon très rapprochée.

Par contre, les corticoïdes précipitant l'évolution sclérosante, les anévrysmes vont disparaître plus rapidement sous traitement que lors de l'évolution spontanée.

B) Les complications

Si l'évolution vers la disparition de l'anévrysme est la règle, il est des cas d'évolution moins favorable et la complication la plus fréquente est la rupture de la poche anévrysmale.

Celle-ci peut se faire :

- soit dans le parenchyme, et entraîner, selon les cas, la formation d'un hématome intra-rénal ou intra-hépatique (AYERS) (5), avec ou sans rupture de l'organe (EKENGREN) (32), (HENDERSON) (52), (MANDELBAUM) (70), (TOCCI) (89).

- soit dans un autre vaisseau, et c'est alors généralement d'une veine qu'il s'agit avec formation d'une fistule artério-veineuse. Habituellement, cette fistule est la conséquence d'une ponction-biopsie rénale, ce qui contre-indique formellement ce geste lorsque l'on soupçonne une périartérite noueuse. (KOHN) (61), (KUSS) (62), (NILSSON) (75), (CURRAN) (20), (ESSINGER) (33), (ANDERSON) (3).

- soit enfin à l'extérieur du parenchyme, déterminant la création d'un hématome sous-capsulaire rénal ou hépatique (HELENON) (50), ou d'un hématome péri-rénal (BRON) (7), (CABAL) (9), (CAPPS) (10).

(McCLURE) (16), (GUNTHER) (45), (HÖRNER) (57), (OSTRUM)(77), (PADOVANI) (79), (MICHEL) (72), (PETERSON) (82).

Cette dernière complication est particulièrement fréquente car l'hématome péri-rénal spontané est retrouvé 12 fois sur 73 malades.

Dans notre série, nous l'avons trouvé 1 fois (Observation I, fig. 4). Il s'agissait d'un homme de 39 ans présentant des douleurs lombaires droites, vives, accompagnées d'hématurie.

L'artériographie, en plus des anévrysmes, des lésions artériolaires et des infarctus, a mis en évidence une fissuration du rein droit avec hématome péri-rénal en lentille.

C'est en raison de ce type de complications que la présence d'anévrysmes a pu être considérée comme un facteur de mauvais pronostic (CONVARD) (18,19).

II - LES OBSTRUCTIONS ET IRREGULARITES ARTERIOLAIRES

Elles représentent le deuxième signe artériographique de la périartérite noueuse. Elles ne sont absolument pas spécifiques, beaucoup moins que les anévrysmes, mais sont à peu près constantes.

1 - Les obstructions incomplètes

Ce sont en fait de simples sténoses, des aspects irréguliers des parois artérielles. Leur description n'étant jamais faite dans la littérature, nous avons dû nous appuyer sur nos observations personnelles.

L'image habituelle est un aspect irrégulier de la paroi artériolaire avec parfois des sténoses suivies de dilatations moniliformes réalisant des images en "chapelet".

Ici, comme pour les anévrysmes, ce sont les artères interlobaires et arquées, parfois les interlobulaires, qui sont touchées, à l'exclusion des gros troncs.

L'étude en micro angiographie que nous avons pu réaliser dans notre observation IV (fig. 10, 11, 12) montre qu'elles s'étendent en fait au delà

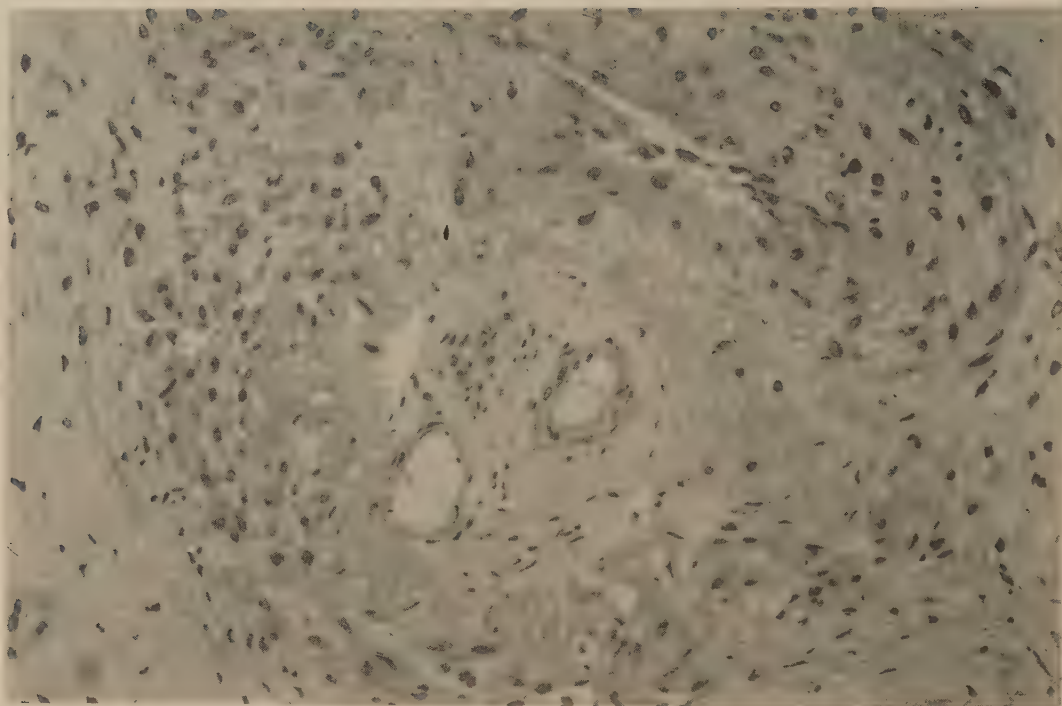


Fig. 20



Fig. 21

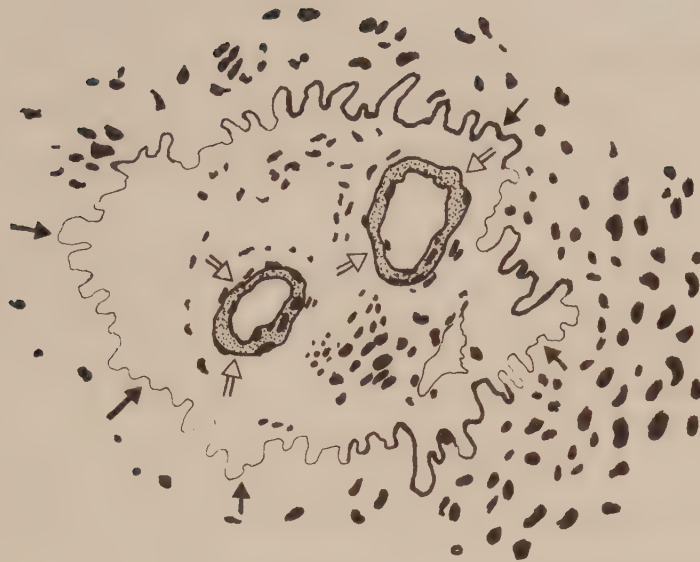


Fig. 20

Disparition presque totale de la Limitante Elastique Interne ().

La lumière artérielle est complée et il existe une reperméabilisation par deux vaisseaux dont la paroi est artérialisée ().

Reliquats de granulome en bas et à droite.

Fig. 21

Observation III - Artériographie du 16 janvier 1974

Agrandissement au 1/3 moyen.

Aspect angiographique des obstructions complètes des interlobaires avec revascularisation.

de la visibilité angiographique et intéressent aussi les interlobulaires et les artères glomérulaires.

Ces images sont très peu spécifiques, et on peut retrouver des aspects comparables dans les néphroangioscléroses, le diabète, la sclérodermie (WINOGRAD) (95), le rein de rejet de greffe. Dans les glomérulonéphrites les sténoses sont en règle plus régulières.

2 - Les obstructions complètes

Là encore assez banale, l'obstruction complète est fréquente dans la périartérite noueuse. Les localisations sont multiples.

Comme pour les obstructions incomplètes dont on peut penser qu'elles constituent un stade plus évolué, elles siègent habituellement sur les artères interlobaires, arquées voire interlobulaires.

Un aspect particulier est réalisé par les thromboses reperméabilisées : le segment thrombosé est alors revascularisé par un fin réseau capillaire réalisant des images en "tête de poireau". Ce type de lésion, bien connu sur le plan anatomique (KAPLAN) (58) ne paraît pas avoir été décrit sur des angiographies. Trois de nos malades présentaient des aspects angiographiques très évocateurs d'une de ces lésions ... (III, VI, X) (fig. 20 et 21).

Les obstructions complètes et incomplètes, lorsqu'elles siègent sur une des faces du rein sont méconnues sur les incidences habituelles. Ceci explique l'importance de l'incidence oblique (profil vrai de rein).

III - LES INFARCTUS CORTICAUX

Ce signe angiographique est aussi peu spécifique que les atteintes artériolaires. Toutefois, il est constant dans la maladie et le nombre d'infarctus est ici particulièrement élevé.

La traduction radiologique de l'infarctus cortical est une zone triangulaire à base corticale hypovasculaire par rapport au reste du parenchyme.

Leur localisation est variable, en règle diffuse, mais correspond à des obstacles sur les artérioles. Ceci est net pour les infarctus de grande taille dont le sommet se situe en regard d'une obstruction complète d'une artère interlobaire.

Lorsqu'ils sont nombreux, ils sont responsables d'un néphrogramme très hétérogène, "clouté" (EKE LUND) (31). Lors de leur évolution, il se produit une cicatrice rétractile provoquant une ombilication du cortex infarci.

Il se peut que l'on puisse rapprocher de cet aspect néphrographique le caractère très nodulaire de l'hépatogramme artériel comme par exemple, celui constaté dans notre observation VIII (fig. 14).

Ils sont le signe majeur de l'ischémie d'aval et s'associent souvent à des suppléances artérielles par l'intermédiaire d'un développement anormal du cercle artériel péri-rénal. Ce cercle est alimenté par les artères capsulaires, pyéliques, et par des perforantes à point de départ intra rénal.

Ces images sont retrouvées, souvent avec moins d'importance dans les autres maladies susceptibles de déterminer une ischémie corticale rénale, c'est-à-dire là encore la néphroangiosclérose, le diabète, la sclérodermie (WINOGRAD) (95), et certaines néphrites.

L'hypovascularisation corticale est probablement la cause de la disparition de la démarcation cortico médullaire habituellement bien individualisée. Cette notion peu connue (LUNDSTROM) (69) a été retrouvée chez 7 de nos malades et il semble que lorsque cette disparition est partielle, elle est plus évidente sur le bord externe du rein, respectant les berges internes sus et sous hilaires.

VALEUR DIAGNOSTIQUE DES SIGNES ARTERIOGRAPHIQUES

L'analyse des données des 14 artériographies de nos 10 malades fait ressortir différents points :

1 - les anévrysmes considérés longtemps comme pathognomoniques de la périartérite noueuse BRON (7), FLEMING (36), EFSEN (30), DORNFELD (29), McCLURE (16), ESSINGER (33), sont inconstants. Dans notre série, ils ne s'observent que chez 8 malades sur 10.

Ils ne représentent en fait qu'une complication de l'angéite nécrosante, syndrome relevant de multiples étiologies. Leur valeur diagnostique propre n'est donc pas formelle.

2 - les obstructions artériolaires incomplètes sont constantes (10 malades sur 10), mais sans grande valeur d'orientation étiologique.

3 - les thromboses complètes, bien que moins fréquentes (8 malades sur 10), sont plus évocatrices, de même que les infarctus corticaux multiples et étendus (10 malades sur 10).

Ces signes d'ischémie segmentaire, auxquels on doit rattacher le développement du cercle vasculaire péri-rénal, orientent bien le diagnostic surtout s'il s'agit de malade jeune (observation V).

On peut encore ajouter à ces signes la disparition de la démarcation cortico médullaire (7 malades sur 10), qui signe l'hypovascularisation corticale.

Il semble donc que chaque signe pris isolément ne possède qu'une

valeur diagnostique relative et qu'il faille attacher plus d'importance à l'association anévrysmes et infarctus corticaux avec thromboses artérielles.

La présence simultanée des deux signes paraît très spécifique de la périartérite noueuse et même d'une forme très active de la maladie.

C O N C L U S I O N S

L'intérêt de l'artériographie dans le diagnostic de la périartérite noueuse est une donnée relativement récente. Il découle de la fréquence des localisations rénales de la maladie (80 à 90 %) et de l'existence de modifications artérielles et parenchymateuses spécifiques qui permettent de poser un diagnostic de certitude, intéressant surtout dans les cas où les prélèvements biopsiques même répétés restent en défaut.

Pour préciser ces données, nous avons rassemblé 10 observations de malades atteints de périartérite noueuse, inventoriée par artériographie dans le Service de Radiologie du Professeur Agrégé A. PINET, de 1973 à 1976, auxquelles ont été confrontées 73 observations similaires de la littérature mondiale consultée jusqu'en mars 1977.

Les lésions anatomiques expliquent les aspects radiologiques rencontrés. La lésion de base est une nécrose fibrinoïde de la paroi artériolaire intéressant les artères musculaires de moyen calibre. Il en résulte des remaniements artériels avec anévrysmes, thromboses et infarctus d'aval évoluant vers la fibrose. Un point particulier est la coexistence de lésions récentes et de lésions fibreuses cicatricielles.

L'artériographie, pour objectiver des lésions distales doit donc être d'une technique rigoureuse, avec injections sélectives bilatérales et agrandissement géométrique direct en aérie au foyer fin. La localisation des lésions sur les autres artères viscérales impose un bilan vasculaire abdominal complet.

Les signes artériographiques les plus classiques sont les anévrysmes siégeant sur les artères interlobaires ou arquées. Ils ont été constatés 8 fois sur 10, mais étaient absents chez 2 malades. Leur valeur de détection de la maladie n'est donc pas formelle.

Par contre, les infarctus corticaux avec leur corollaire que constitue le développement de la circulation péri-rénale de suppléance sont constants : 10 sur 10. Ces infarctus coexistent toujours avec des irrégularités artérielles d'amont (10 fois sur 10), ou avec des thromboses complètes des artères de moyen calibre (8 sur 10). Chez 3 malades, la reperméabilisation de thromboses anciennes a pu être affirmée sur la constatation d'un aspect radiologique original fait d'un fin chevelu développé en aval du vaisseau thrombosé. Une corrélation anatomo-pathologique a pu authentifier cette lésion.

Le devenir des lésions viscérales de la périartérite noueuse a pu être apprécié par des artériographies itératives pratiquées chez 4 malades. C'est ainsi qu'ont pu être constatées la régression et la disparition d'anévrismes chez les malades traités, l'efflorescence de nouveaux anévrismes rénaux et hépatiques chez un malade non traité pendant 8 mois, puis leur régression après 5 mois de traitement. L'évolution des zones infarctées se fait toujours vers la rétraction et la fibrose. Il en résulte une réduction globale constante du volume du rein.

A la lumière de notre expérience personnelle, aucun des signes artériographiques considéré isolément n'a de valeur spécifique. Par contre, l'association de deux des stigmates et particulièrement des anévrismes et des infarctus corticaux est fortement évocatrice de périartérite noueuse.

Le Président de la Thèse

Professeur J. PAPILLON

Vu, le Directeur de
l'Unité ALEXIS CARREL

Vu et permis d'imprimer
LYON, le
Le Président de l'Université
Président du Comité de Coordination
des Etudes Médicales.

D. GERMAIN.

B I B L I O G R A P H I E

- (1) - ANDRE J.M.
Les dysplasies vasculaires systématisées.
L'Expansion Scientifique Française, 1973.

- (2) - ALARCON-SEGOVIA D., BROWN A.L.
Classification and etiologic aspects of necrotizing angiitides :
an analytic approach to a confused subject with a critical review of
the evidence for hypersensitivity in polyarteritis nodosa.
Mayo Clin. Proc., 1964, 39, 205-222.

- (3) - ANDERSON R.
Arteriography in polyarteritis nodosa.
Brit. J. Urol., 1968, 40, 556-559.

- (4) - ARKIN A.
A clinical and pathological study of periarteritis nodosa.
A report of five cases, one histologically healed.
Amer. J. Path., 1930, 6, 401-426

- (5) - AYERS A.B., FITCHETT D.M.
Hepatic Hematoma in Polyarteritis Nodosa.
Brit. J. Radiology, 1976, 49, 184-185

- (6) - BRON K.M., GAJARAJ A.
Demonstration of Hepatic Aneurysms in Polyarteritis Nodosa
by Arteriography.
New Eng. J. Med., 1970, 282, 1024-1025

- (7) - BRON K.M., STILLEY W., SHAPIRO A.P.
Renal Arteriography enhanced by Tolazoline.
Value in the diagnostic of polyarteritis Nodosa Complicated by Perinéphric
Hematoma.
Radiology, 1971, 99, 295-301

- (8) - BRON K.M., STROTT C.A., SHAPIRO A.P.
The diagnostic Value of Angiographic Observations
In Polyarteritis Nodosa.
A case of Multiple Aneurysms in the Visceral Organs.
Arch. Int. Med., 1965, 116 , 450-454.

- (9) - CABAL E., HOLTZ S.
Polyarteritis as a cause of Intestinal Hemorrhage.
Gastroenterology, 1971, 61 , 99-105.

- (10) - CAPPS J.H., KLEIN R.M.
Polyarteritis Nodosa As a Cause of Perirenal and Retroperitoneal
Hemorrhage.
Radiology, 1970, 94 , 143-146.

- (11) - CECILE J.P., DESCAMPS Cl., REGNIER G., BONTE G.,
GUAQUIERE A., FAILLE J.Cl.
L'Arteriographie du Pied Diabétique.
J. Radiol. Electrol., 1973, 54 , 313-318

- (12) - CECILE J.P., HESPEEL J., WALLAERT C., RIVET E.,
VERMESSE G., HOUCHE M., DELEPOUILLE E., FRANCOIS Ch.
Aspect Angiographique de la Peri Arterite Noveuse.
A propos d'une observation.
J. Radiol. Electrol., 1974, 55 , 589-593.

- (13) - CHUDACEK Z.
Angiographic Diagnosis Of Polyarteritis Nodosa of the Liver,
Kidney and Mesentery.
Brit. J. Radiol., 1967, 40 , 864-865.

- (14) - CHURG J., STRAUSS L.
Allergic Granulomatosis, Allergic Angiitis and Periarthritis Nodosa.
Amer. J. Path., 1951, 27 , 277-301.

- (15) - CITRON B.P., HALPER N M., McCARRON M., LUNDBERG G.D.,
McCORMICK R., PINCUS I.J., TATTER D., HAVERBACK B.J.,
Necrotizing Angiitis Associated with Drug Abuse.
New Engl. J. Med., 1970, 283 , 1003-1011.

- (16) - McCLURE P.H., WESTCOTT J.L.
Periarteritis Nodosa with Perirenal Hemorrhage : A case Report
With Angiographic Findings.
J. Urol., 1969, 102, 126-129.

- (17) - CONTRATTO A.W.
Periarteritis Nodosa. A Report of 2 Cases, One With Special
Reference To Sensitivity Factors.
Arch. Int. Med., 1947, 80, 567-578.

- (18) - CONVARD J.P.
Apport de l'Arteriographie dans la Periarterite Nodose.
A Propos de 2 Observations.
Thèse, PARIS, 1973.

- (19) - CONVARD J.P., D'IZARN J.J., BOULET C.P.
HERREMAN G., BONNIN A., GODEAU P., LEDOUX-LEBARD G.
Apport de l'arteriographie dans la Périarterite Nodose.
Gaz. Med. Fr., 1974, 81, 4819-4829.

- (20) - CURRAN R.E., STEINBERG I., HAGSTROM J.W.C.
Arterio Venous Fistula Complicating Percutaneous Renal
Biopsy in Polyarteritis Nodosa.
Am. J. Med., 1967, 43, 465-470

- (21) - CZEKALA Z.
Periarteritis Nodosa Of The Kidneys in Renovasogram.
Fortschr. Roentgenstr., 1969, 111, 393-396.
(An. in Radiology, 1970, 95, 733).

- (22) - DAVSON J., BALL J., PLATT R.
The Kidney in Periarteritis Nodosa.
Quart. J. Med., 1948, 17, 175-202.

- (23) - DELARUE J., CIVATTE J.
Etude Anatomique de la Periarterite Nodose.
Revue du Prat., 1958, 8, 3207-3219

- (24) - DESHAYES P., FILLASTRE J.P., DUBOIS D., DELPECH A.,
DURAND J.P., ROGEZ J.P.
La Ponction Biopsie Renale dans un cas de Périarterite Nodose.
Nouv. Presse Med., 1973, 2, 3122

- (25) - DIAZ RIVERA R.S., MILLER A.J.
Periarteritis Nodosa : a Clinico Pathological Analysis of 7 cases.
Ann. Int. Med., 1946, 24, 420-443

- (26) - CARNEGIE DICKSON W.E.
Polyarteritis Acuta Nodosa and Periarteritis Nodosa
J. Path. Bact., 1908, 12, 31-57

- (27) - D'IZARN J.J., BOULET C.P., CONVARD J.P., BONNIN A.,
LEDOUX-LEBARD G.
L'Artériographie dans la Périartérite Nodose. A propos de 15 cas.
J. Radiol. Electrol., 1976, 57, 505-509

- (28) - DOREMIEUX J., CHATAIGNON H., MASSON J.C., BOLLACK Cl.
Une maladie de Wunderlich au cours d'une Périartérite Nodose.
J. Urol. et Néphrol., 1973, 79, 508-511.

- (29) - DORNFELD L., LECKY J.W., PETER J.B.
Polyarteritis and Intrarenal Artery Aneurysms.
JAMA, 1971, 215, 1950-1952.

- (30) - EFSEN F., LORENZEN U.
Nephroangiography in Periarteritis Nodosa. Report of a case.
Acta Radiol. (Diagn.), 1968, 7, 225-230

- (31) - EKELOUND L., LINDHOLM T.
Angiography in Collagenous Disease of the Kidney.
Acta Radiologica, 1974, 15, 413-422.

- (32) - EKENGREN A., RIEGER A.
Spontaneous Rupture of the Kidney in Periarteritis Nodosa. Report
of one case.
Acta Chir. Scand., 1961, 121, 158-160

- (33) - ESSINGER A., BONARD M.
Panarteritis Nodosa, an Angiographic Entity. Presentation of 2 cases.
Brit. J. Radiol., 1971, 44, 184-188

- (34) - EVENS R.G., DOBRY C.A., ECKERT J.F.
An Exercice in Radiologic-Pathologic Correlation (Periarteritis Nodosa).
Radiology, 1968, 91, 1028-1032.
- (35) - FAIVRE J.M.
Manifestations Renales des Angéites Nécrosantes
Etude de 25 cas anatomo-cliniques, déductions étiopathogéniques.
Thèse, Lyon, 1977.
- (36) - FLEMING R.J., STERN L.Z.
Multiple Intraparenchymal Renal Aneurysms in Polyarteritis Nodosa.
Radiology, 1965, 84, 100-103.
- (37) - FORT C.A.
Spontaneous Perirenal Hematoma Secondary to Periarteritis Nodosa.
J.Urol., 1948, 59, 307-311.
- (38) - FRICKE Von M.
Diagnose Der Periarteriitis Nodosa Aus Dem Angiographischen Bild.
Fortsch Geb Röntgenstrahl Nuklearmed Dtsch., 1974, 120, 494-496.
- (39) - FRIEDBERG C.K., GROSS L.
Periarteritis Nodosa (Necrotizing Arteritis) Associated with Rheumatic
Heart Disease with note on Abdominal Rheumatism.
Arch. Int. Med., 1934, 54, 170-198.
- (40) - GHOZLAN R.
Periartérite Noveuse.
Médicorama, 1976, 203.
- (41) - GLASSMAN E., SKERRRET P.V.
Rupture of an Intrahepatic Aneurysm Due to Polyarteritis Nodosa.
Amer. J. Med., 1960, 28, 143-145.
- (42) - GODEAU P., SICARD D., HERREMAN G., IMBERT J.Cl., GHOZLAN R.
Aspects Nosologiques et Evolutifs de la Périarterite Noveuse.
Ann. Med. Int., 1972, 123, 967-973.

- (43) - McGRAE J.D.
Perirenal Hematoma Secondary to Polyarteritis Nodosa. Report of a Case, and review of the Literature.
A.M.A. Arch. Int. Med., 1959, 104, 421-426

- (44) - GRIFFITH G.C., VURAL I.L.
Polyarteritis Nodosa. A Correlation of Clinical and Pstmortem Findings in 17 cases.
Circulation, 1951, 3, 481-491.

- (45) - GÜNTHER R., GEORGI M., STOCKAMP K., BOLTE J.
Spontanruptur Intrarenaler Aneuvrysm Bei Periarthritis Nodosa.
Fortschr. Röntgenstr., 1974, 121, 389-392.

- (46) - HABIB R.
Sur les Aspects Histologiques de la Périartérite Nœueuse.
A propos de 6 cas personnels observés chez l'enfant.
Ann. Med., 1955, 56, 352-436.

- (47) - HABIB R.
Rapport entre la Périartérite Nœueuse, les Autres Artérites Nodulaires et les Maladies du Collagène.
Ann. Med., 1955, 56, 496-535

- (48) - HALPERN M., CITRON P.
Necrotizing Angiitis Associated with Drug Abuse.
Amer. J. Roentg., 1971, 111, 663-671.

- (49) - HARRIS A.W., LYNCH G.W., O'HARE J.P.
Periarthritis Nodosa.
Arch. Int. Med., 1939, 63, 1163-1182.

- (50) - HELENON C., SRAER J.D., MEYRIER A., LEROUX-ROBERT C., BRUTUS J., LEBRETON DE VANNOISE G., RICHEL G.
Place de l'Arteriographie dans le Diagnostic et le Traitement de la Maladie de Kussmaul.
J. Radiol., Electrol., 1972, 53, 809-813.

- (51) - HELENON Ch., BIGOT J.M., JACRI P., SRAER D., MIGNON F., RICHEL G.
Aspects de l'Artériographie au Cours de l'Evolution des Lésions de la Périartérite Nœueuse.
J. Radiol. Electrol., 1977, 58, 45-50

- (52) - HENDERSON F.W., JORDAN W.P.
Spontaneous Rupture of the Kidneys Due to Polyarteritis Nodosa.
A case report.
J. Urol., 1967, 97, 811-814
- (53) - HERBUT P.A., PRICE A.H.
Periarteritis Nodosa Producing Aneurysm of the Renal Artery and Hypertension.
Arch. Path., 1945, 39, 274-278.
- (54) - HERMANUTZ K.D., WAHLEN A., SOBBE A.
Die Klinische Bedeutung Der Angiographie bei der Diagnose der Periarteriitis Nodosa.
Röntgen - Bl., 1975, 28, 339-348
- (55) - HERSCHMAN A., BLUM R., YIN CHEN LEE.
Angiographic Findings in Polyarteritis Nodosa. Report of a Case.
Radiology, 1970, 94, 147-148
- (56) - HORN R.H., HELLER E.L.
Massive Perirenal Hemorrhage in Periarteritis Nodosa.
Ann. Int., Med., 1949, 30, 1060-1064.
- (57) - HORNER B.A., HUNT J.C., KINCAID O.W., DE WEERD J.H.
Perirenal Hematoma Secondary to Intrarenal Microaneurysms of Periarteritis Nodosa Demonstrated Radiographically.
Mayo Clin. Proc., 1966, 41, 169-178.
- (58) - KAPLAN M., GRUMBACH R., SIGAL S.
Etude Anatomique-Clinique d'une Periarterite Nodosa chez un Enfant de sept ans. Mort brutale après une angiographie rénale.
Ann. de Pédiatrie, 1958, 54, 2787-2801
- (59) - KERNOHAN J.W., WOLTMAN H.W.
Periarteritis Nodosa. A Clinico Pathologic study with special reference to the Nervous System.
Arch. Neurol. et Psychiat., 1938, 39, 655-686.
- (60) - KOHLER K., PLATZBECKER H., NITZCHE H. and HEMEL G.
Zur Angiographischen Diagnostik der Periarteritis Nodosa.
Radiol. Diagnost. Dtsch., 1973, 14, 415-420.

- (61) - KOHN B.J., STULBERG H.J.
Angiographic Diagnosis of Polyarteritis Nodosa
California Med., 1971, 114, 40-42
- (62) - KUSS R., VARAY A., CHATELAIN C., CASTEL A., LE GUILLOU M.
Ponction Biopsie Rénale dans un cas de Périarterite Nodose.
Nouv. Presse Med., 1972, 13, 869-872.
- (63) - KUSSMAUL A., MAIER R.
Ueber Eine Bisher nicht Beschriebene Eigenthumliche Arterien-
erkrankung (Periarteritis Nodosa), die mit Morbus Brightii
und Rapid Fortschreitender Allgemeiner Muskellahmung Einhergeht.
Deutsches Arch. für Klinische Medizin, 1866, 1, 484-518
- (64) - McLAIN L.G., BOOKSTEIN J.J., KELSCH R.C.
Polyarteritis Nodosa Diagnosed by Renal Arteriography.
J. Pediat., 1972, 80, 1032-1035.
- (65) - LEMIEUX G., MIRANDA J., DAGENAIS Y.M., FONTAINE A.
Importance de l'Angiographie Rénale dans le Diagnostic de la
Polyarterite Nodose.
Un. Med. Canada, 1973, 102, 1064-1067
- (66) - TORE E., LEONHARDT G., JAKOBSON H., TORSTEIN O.,
RINGQUIST A.
Angiographic and Clinicophysiologic Investigation of a case
of Polyarteritis Nodosa.
Amer. J. Med., 1972, 53, 242-256.
- (67) - LESTER P.D., KOEHLER P.R.
The Renal Angiographic Changes in Scleroderma.
Radiology, 1971, 99, 517-521
- (68) - LITVAK A.S., LUCAS B.A., ROBERTS M.C.
Urologic Manifestations of Polyarteritis Nodosa.
J. Urology, 1976, 115, 572-573.
- (69) - LUNDSTROM B., LINDQVIST B., SODERBERGH H.,
WENTZEL Th., HALLMANS G.
Nephroangiography in Wegener's Granulomatosis.
A comparison with panarteritis nodosa.
Acta Radiologica, 1975, 16, 641-653.

- (70) - HANDELBAUM I., RADIGAN L.R.
Spontaneous Hemorrhagic Rupture of the Kidney Associated with
Periarteritis Nodosa.
Surgery, 1959, 45 , 787-795.
- (71) - MEANEY T.F., DODSON A.E., POUTASSE E.F.,
McCORMACK L.J.
Observations concerning Renal Circulation : Angiography of
Kidneys removed from Hypertensive and Normotensive Patients.
Cleveland Clin. Quart., 1958, 25, 21
- (72) - MICHEL J.P., CHARMES J.P., LEROUX-ROBERT C.,
ROUSSEAU J., LATANZANO G., ROBIN M., LIOZON F.
Evolution spontanément favorable d'un hématome périrénal
au cours d'une périartérite noueuse.
Nouv. Presse Méd., 1975, 4, 2999-3000
- (73) - MIDDLETON W.S., McCARTER J.C.
The Diagnosis of Periarteritis Nodosa.
Am. J. M. Sc., 1935, 190 , 291-308
- (74) - NICAUD P.
La Périartérite Noueuse, Maladie de Kussmaul
Masson edit., Paris 1946, 1 vol.
- (75) - NILSSON C.G., ROSS R.J.
Bilateral Renal Arteriovenous Fistulas and Decreased Blood
Pressure following Renal Biopsies.
J. Urol., 1966, 97 , 176-179
- (76) - NUZUM J.W., Jr, NUZUM J.W., Sr.
Polyarteritis Nodosa. Statistical review of 175 cases from
the Literature and report of a "typical" case.
Arch. Int. Med., 1954, 94 , 942-955.
- (77) - OSTRUM B.J., SODER P.D.
Periarteritis Nodosa Complicated by Spontaneous Perinephric
Hematoma. Roentgenographic findings in 3 cases and a review
of the Literature.
Amer. J. Roentgen., 1960, 84 , 849-860

- (78) - OWANO L.R., SUEPER R.H.
Polyarteritis Nodosa . A Syndrome .
Amer. J. Clin. Path., 1963, 40 , 527-531
- (79) - PADOVANI J., KASBARIAN M., POLLINI J., FAURE F.,
LEYNAUD D.,
Intérêt de l'Artériographie Rénale dans la Périartérite Nodose .
Ann. Radiol., 1974, 17, 135-140
- (80) - PAIS S.O., STEINER R., ROSENBAUM J.L., COPE C.
Multiple Aneurysms of the Abdominal Aorta .
JAMA, 1968, 206 , 2737-2739
- (81) - PATALANO V.J., SOMMERS S.C.
Biopsy Diagnosis of Periarthritis Nodosa . Glomerulonephritis
and Renal Arteriolitis as Aids .
Arch. Path., 1961, 72 , 15-21
- (82) - PETERSON C., WILLERSON J.T., DOPPMAN J.L.
DECKER J.L.
Polyarteritis Nodosa with Bilateral Renal Artery Aneurysms and
Perirenal Hematomas : Angiographic and Nephrotomographic
Features .
Brit. J. Radiol., 1970, 43 , 62-71
- (83) - RALSTON D.E., KVALE W.F.
The Renal Lesions of Periarthritis Nodosa .
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 1949, 24 , 18, 27 .
- (84) - REGENT D., BIGARD M.A., HODEZ Cl., RODRIGUEZ J.M.,
HERBINET Ph., ROUSSEL J.
Aspects angiographiques des périartérites noueuses à localisation
abdominale .
J. Radiol. Electrol., 1975, 56 , 937 (Société de Radiologie-Est).
- (85) - RICH A.R.
The Role of Hypersensitivity in Periarthritis Nodosa . As indicated
by seven cases developing during serum sickness and sulfonamide
therapy .
Bull. Johns Hopkins Hosp., 1942, 71, 123-140

- (86) - ROBINS J.M., BOOKSTEIN J.J.
Regressing Aneurysms in Periarthritis Nodosa.
A report of 3 cases.
Radiology, 1972, 104, 39-42

- (87) - ROSE G.A.
The Natural History of Polyarteritis
Brit. Med. J., 1957, 2, 1148-1151

- (88) - ROSE G.A., SPENCER H.
Polyarteritis Nodosa.
Quart. J. Med., 1957, 26, 43-81

- (89) - TOCCI P.E., LANKFORD R. W., LYNNE C.M.
Spontaneous Rupture of the Kidney secondary to Polyarteritis Nodosa.
J. Urol., 1974, 113, 860-863

- (90) - TOLOT F., BERNIER E., VIALLET J.
Hépatite Virale et Périartérite Nodosa.
A propos d'une observation.
J. Med. Lyon, 1974, 55, 613-621

- (91) - TREPO Ch.
Hépatite Virale, Antigène Australia S - M et Périartérite Nodosa.
Hypothèses Etio-Pathogéniques.
Thèse Méd., Lyon, 1971

- (92) - TREPO Ch., THIVOLET J., GIRARD M.
Hépatite Virale B. et périartérite Nodosa.
J. Med. Lyon, 1973, 54, 17-26

- (93) - VAUGHAN T.J., BARRY W.F., JEFFORDS D.L.,
JOHNSRUDE I.S.
Renal Artery Aneurysms and Hypertension.
Radiology, 1971, 99, 287-293

- (94) - WEVER G.K., PERRY I.H.
Periarthritis Nodosa. Report of a case with fatal Perirenal
Hemorrhage.
J A M A, 1935, 104, 1390-1395

- (95) - WINOGRAD J., SCHIMMEL D.H., PALUBINSKAS A.J.
The spotted Nephrogram of Renal Scleroderma.
Amer. J. Radiol., 1976, 126, 734-738

- (96) - WOMACK R.K., and MATHEWS W.R.
The Renal Manifestations of Periarthritis Nodosa.
J. Urol., 1948, 59 , 733-747
- (97) - ZANETTI A., SCHMIDT C., REGENT P., DUC M.
Place de l'Artériographie dans le Diagnostic de la Périartérite
Noueuse.
Ann. Med. Nancy, 1976, 15 , 189-194.
- (98) - ZEEK P. M.
Periarthritis Nodosa : A critical Review
Am. J. Clin. Path., 1952, 22 , 777-790
- (99) - ZEEK P.M.
Periarthritis Nodosa and Other Forms of Necrotizing Angiitis.
New Eng. J. Med., 1953, 284, 764-772
- (100) - ZEEK P.M., SMITH C.C., WEETER J.C.
Studies on Periarthritis Nodosa.
III - The differentiation between the vascular lesions of Periarthritis
Nodosa and of hypersensitivity.
Am. J. Path., 1948, 24 , 889-917

TABLES DES MATIERES

-	Introduction.....	1
-	Historique.....	2
-	Etude Anatomo-pathologique.....	5
	I - les lésions vasculaires.....	6
	II - les lésions parenchymateuses.....	10
	III - le diagnostic différentiel.....	13
-	Observations personnelles.....	17
-	Les observations de la littérature.....	58
	I - Tableaux cliniques, histologiques et évolutifs.....	58
	II - Tableaux radiologiques.....	68
-	Analyse de nos observations et confrontations avec les données de la Littérature.....	78
	I - Eléments cliniques.....	78
	II - Eléments histologiques.....	80
	III - Bilan radiologique.....	81
	1 - U.I.V.	81
	2 - Artériographie.....	81
	A) Technique.....	82
	B) Protocole d'interprétation.....	83
	C) Apport de l'artériographie.....	85

- Les signes artériographiques.....	86
I - les micro anévrysmes.....	86
1 - description.....	86
2 - diagnostic différentiel.....	87
3 - évolution des anévrysmes.....	89
II - obstructions et irrégularités artériolaires.....	92
1 - obstructions incomplètes.....	92
2 - obstructions complètes.....	94
III - Infarctus corticaux.....	94
Valeur diagnostique des signes artériographiques.....	96
- Conclusions.	98
- Bibliographie.....	100

